

Blastome des Mesenchyms

**Aus dem Krankengut
der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen
in den Jahren 1962 bis 1964**

von

Siegfried Schlosser

aus

Eger

1960

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Blastome des Mesenchyms
Aus dem Krankengut
der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen
in den Jahren 1962 bis 1964

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Siegfried Schlosser
aus
Eger

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr.med.E. Wetterer

Referent: Prof. Dr.med.G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 30. 4. 1968

Inhaltsverzeichnis:

ALLGEMEINER TEIL

	Seite
Definition und Abgrenzung der Blastome des Mesenchyms	1 - 4
Häufigkeit, Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung mesenchymaler Blastome	5 - 9
Ätiologie	10 - 12
Symptomatik und Diagnostik	13 - 16

HISTOLOGISCHE EINTEILUNG

Geschwülste des fibrillären Bindegewebes	17 - 19
Geschwülste des gallertigen Bindegewebes	20 - 21
Geschwülste des Knorpel- und Knochengewebes	21 - 23
Geschwülste des Fettgewebes	23 - 25
Geschwülste der Blut- und Lymphgefäße	25 - 30
Geschwülste des lymphatischen und retikulo-endothelialen Gewebes	30 - 31
Geschwülste des synovialen Gewebes, der Sehnen, Sehnenscheiden und Schleimbeutel	31 - 35
Geschwülste der glatten und der quergestreiften Muskulatur	35 - 38
Geschwülste des peripheren Nervensystems	38 - 39
Geschwülste unbestimmten Muttergewebes	39 - 40
Wilms-Tumor	40 - 41
Therapie	41 - 46
Verlauf	46 - 49

SPEZIELLER TEIL

	Seite
Methodik und Material	50 - 51
BENIGNE GESCHWÜLSTE	52 - 79
Fibrome	52 - 54
Dupuytren'sche Kontraktur	55 - 56
Chondrome	57 - 58
Osteome	59 - 60
Lipome	61 - 65
Haemangiome und Lymphangiome	66 - 71
Ganglien	72 - 73
Neurinome	74 - 76
Gesamtbetrachtung aller benignen Blastome des Mesenchyms	77 - 79
MALIGNE GESCHWÜLSTE	80 - 104
Fibrosarkome	80 - 81
Knochen- Knorpelsarkome	81 - 83
Gefäßsarkome	84 - 85
Lymphoretikuläre Sarkome	86 - 91
Synovialome	92
Rhabdomyosarkome	93
Spindelzellsarkome	94 - 99
Rundzell- und Riesenzellsarkome	100 - 101
Sarkome unklarer Genese	102 - 103
Wilms-Tumore	104
Gesamtbetrachtung aller malignen Blastome des Mesenchyms	105 - 115
Zusammenfassung	116 - 117
Literaturverzeichnis	118 - 123
Lebenslauf	

ALLGEMEINER TEIL

DEFINITION UND ABGRENZUNG DER BLASTOME DES MESENCHYMS

Echte Geschwülste sind irreversible, autonome Wachstumsexzesse körpereigener Gewebe. Die benigne Geschwulst unterscheidet sich von der malignen dadurch, daß ihr Wachstum determiniert ist (4). Neben dem Begriff der Geschwulst sind in der Literatur die Synonyma Blastom, Tumor, Neoplasma gebräuchlich (15).

Ob ein Tumor als benigne oder maligne bezeichnet wird, richtet sich hauptsächlich nach klinischen Gesichtspunkten. Im allgemeinen nennt man einen Tumor benigne, wenn er lokalisiert bleibt, expansiv wächst, nicht infiltrativ, und wenn er von einer oidegewebigen Kapsel umgeben ist (15). Ein maligner Tumor wird von K.H.BAUER folgendermaßen charakterisiert: "Zum Wesen der malignen Geschwülste gehört ihr selbstständiges, im Vergleich zum Verhalten aller anderen Gewebe autonomes Wachstum, sodann ihre ungethemmte Wucherungs- und damit Zerstörungsfähigkeit, weiterhin ihre Verbreitung im Organismus nicht nur durch Einwucherung in Nachbargebilde, sondern auch durch Tochterabsiedlungen (Metastasierungen) meist auf dem Blut- und Lymphwege, und endlich die Rückfallneigung (Recidivbildung) aus unzerstört gebliebenen Krebsresten" (15). In der Literatur wird oft auf den Begriff benigner Tumor verzichtet. BÜNGLER (24) nennt sie "regulierte, abhängige wachstumsstörungen". Andere Autoren, wie z.B. v.ALBERTINI (4), halten an dem Begriff gutartige Geschwulst trotz des determinierten Wachstums fest.

Unter Blastomen des Mesenchyms werden alle Geschwülste zusammengefaßt, die als Matrix ein vom Mesenchym abstammendes Gewebe haben (4, 15). In der angloamerikanischen Literatur heißt es an Stelle von Blastom des Mesenchyms häufig Weichteiltumor (tumor of soft somatic tissue). Man versteht dabei unter Weichteilen im allgemeinen alle Gewebe, die vom Mesenchym abstammen.

STOUT (103) begrenzt die Weichteile auf die mesodermalen und mesenchymalen Anteile folgender Formationen:

- 1.) Die großen Körperorgane (Lunge, Leber, Milz und Niere).
- 2.) Die "Schleimhäute" und sonstige Auskleidungen großer Körperhöhlen.
- 3.) Füllgewebe des Retroperitoneums, Mediastinums und der Orbitae.
- 4.) Pigmentbildendes Bindegewebe.
- 5.) Weichteilgewebe der Extremitäten und des Stammes.

Die Geschwülste der Gruppen 1 und 2 werden von STOUT (103) wegen ihrer Seltenheit als Sonderformen ausgeführt. Die Geschwülste des pigmentbildenden Bindegewebes schließt er aus und beschränkt sich bei seiner Beschreibung nur auf Gruppe 3 und 5.

Dieser Einteilung ist viel widersprochen worden. Sie bewährte sich aber bei der Frage der verschiedenen Therapieformen (Operation oder Bestrahlung) als einheitlicher Weichteiltumorbegriff. Alle Sarkome, die in diese Aufstellung fallen, sind primäre, solitäre Geschwülste, und metastasieren auf haematogenem und lymphogenem Weg.

Nach ihrem histologischen Bild unterscheidet STOUT (zitiert nach 8) 66 Formen mesenchymaler Geschwülste; 22 davon sind maligne. Als Grundlage dient die Aufstellung des zweiten nationalen amerikanischen Krebskongresses. Da die Ätiologie dieser Geschwülste noch unklar ist, gibt es über die tumoröse Natur mancher Gewebsproliferationen verschiedene Ansichten. Es sollen deshalb in dieser Arbeit auch einige tumorähnliche Proliferationen besprochen werden, wie z.B. Ganglion oder Dupuytrensche Kontraktur.

Der histologische Begriff des Sarkoms stammt von VIRCHOW und VERNEULL (108). Sie verwendeten ihn nur für maligne Geschwülste auf bindegewebiger Grundlage. K.H.BAUER (15) definiert so:

"Sarkome sind maligne Geschwülste, die von den Stütz-, Binde- und Füllselgeweben, entwicklungsgeschichtlich also nur von Abkömmlingen des Mesenchyms, ihren Ausgangspunkt nehmen".

In enger Zusammenarbeit zwischen Chirurgen und Pathologen führten amerikanische Arbeitsgruppen in den letzten Jahren eine einheitliche Bewertung der Sarkome durch. Als primäre Sarkome werden dabei alle Sarkome bezeichnet, die von vornherein bösartig sind und sich um einen Geschwulstkeim entwickeln. Sekundäre Sarkome sind auf dem Boden einer Vorerkrankung entstanden. Zwischen diesen Formen gibt es alle Übergänge (23).

Die wichtigsten Formen der mesenchymalen Geschwülste sind:

G E W E B E	B E N I G N E G E S C H W Ü L S T E	M A L I G N E G E S C H W Ü L S T E
Fibrilläres Bindegewebe	Fibrom, Keloid, Dupuytrensche Kon- traktur, Peyronie- sche Krankheit	Fibrosarkom Dermatofibrosarkom protuberans
Gallertiges Bindegewebe	Benignes Myxom, Mesenchymom	Malignes Myxom, Malignes Mesenchymom
Knochen, Knorpel	Myositis ossificans, Osteom, Chondrom	Osteogenes Sarkom, Chondrosarkom
Blut-, Lymph- gefäße	Haemangiom, Lymph- angiom, Hygrom, Glomustumor	Angiosarkom, Lymphangiosarkom, Angioendothelium
Lymphatisches und reti- kuloendothelia- les Gewebe	?	Malignes Lymphozytom, Retikulumzellsarkom, Plasmozytom, Morbus Hodgkin
Synoviales Gewebe	Großzellgeschwulst der Sehnenscheide, Synovialxanthom, Ganglion	Malignes Synovialom
Fettgewebe	Lipom, congenitale, diffuse Lipomatose	Liposarkom
Muskelgewebe	Leiomyom, Dermato- leiomyom, Rhabdo- myom	Leiomyosarkom, Rhabdomyosarkom
Peripheres Nervensystem	Neurom, Neurilem- mom, Neurofibrom, Morbus Reckling- hausen	Malignes Neurilemmom, Neuroblastom, Paragangliom

Tab. 1) Einteilung der mesenchymalen Geschwülste nach STOUT
(zitiert nach 8).

HÄUFIGKEIT, LOKALISATION, ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG MESENCHYMALER BLASTOME

Häufigkeit

Es ist praktisch unmöglich, das zahlenmäßige Vorkommen der benignen Weichteilgeschwülste zu bestimmen, weil sie oft zu klein und harmlos sind, um klinische Zeichen zu machen, und weil sie oft behandelt werden, ohne statistisch erfaßt zu werden (103).

In den Todesstatistiken von Amerika werden die Sarkome erst seit 1950 gesondert aufgeführt. In Deutschland ist die Sarkom-morbidität 1 : 10.000, die Carcinomrate vergleichsweise 1 : 500 (15).

Aus der Tübinger chirurgischen Universitätsklinik berichtet BETZLER (16) über 380 Sarkome. Davon waren 39% Weichteilsarkome der Extremitäten und des Stammes. Nach seinen Angaben entspricht dies einer Häufigkeitsrate von 1 : 30.000, bezogen auf die Gesamtbevölkerung. Sie stelle damit die größte Sarkomgruppe dar vor den osteogenen und lymphoretikulären Sarkomen.

PACK und ARIEL (8) unterscheiden in einer Zusammenfassung von 717 Weichteilsarkomen folgende Formen:

Histologisch nicht definierbare Sarkome	36,4 %
Liposarkome	14,6 %
Rhabdomyosarkome	13,4 %
Synovialome	8,4 %
Kaposisarkome	6,7 %
Maligne Neurilemmome	6,4 %
Fibrosarkome	5,4 %
Dermatofibrosarkome	5,4 %
Angiosarkome	2,6 %

LOKALISATION

Die Verteilung der Weichteilgeschwülste auf die Extremitäten und den Stamm zeigt eine proportionale Abhängigkeit von der Volumenmasse der Körperregionen. Man nennt dies volumenspezifische Lokalisation (16). Auf der anderen Seite ist sie abhängig von der histogenetischen Zugehörigkeit, die sogenannte artspezifische Lokalisation (16).

Als häufigsten Sitz der Fibrosarkome gibt SIRSAT (99) die Hüftmuskulatur an, BETZLER (16) den Oberschenkel mit 36%. Ganglien sitzen meist an den Strecksehnen der Handgelenke. Myogene Sarkome verteilen sich mehr nach dem volumenspezifischen Typ, Synovialome nach dem artspezifischen (16).

Organ- und Gewebsverteilung von 222 Sarkomen der chirurgischen Universitätsklinik Heidelberg (15):

Knochen	86
Fascien und Bänder	39
Unterhautbindegewebe	34
Lymphdrüsen	24
Magen-Darmtrakt	10
Nieren- und Harnwege	6
Schilddrüse	4
Mamma	3
Mediastinum	3
Muskel	2
Geschlechtsorgane	2
Milz	1

Zwei Drittel aller Sarkome entfallen also auf Fascien, Knochen und Bänder (15).

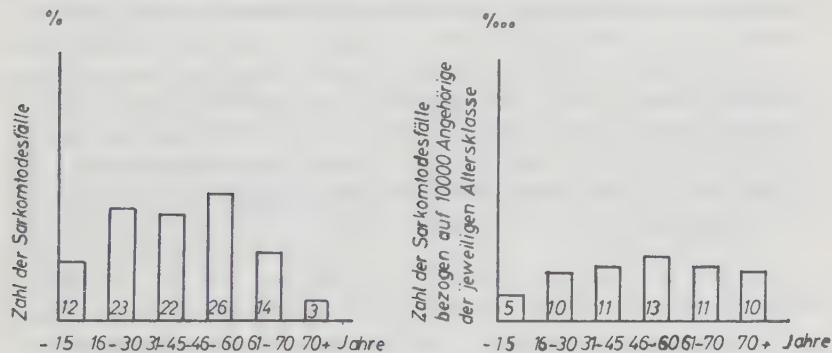
Nach GOES (49) besteht ein Verhältnis zwischen der Häufigkeit des Auftretens von Sarkomen an den unteren, zu dem an den oberen Extremitäten von 3 : 1. Die rechte Seite überwiegt.

Eine Beziehung von Sarkomverteilung und physischer Belastung wird schon von DYES (39), KAPLAN und RUBENFELD (61) herausgestellt.

Untere Extremität	rechts : links = 4 : 3
Obere Extremität	rechts : links = 4 : 3

ALTER

Bei den Carcinomen nimmt die Zahl der Erkrankungen mit steigendem Alter stetig zu. Das Carcinom ist eine Krankheit der höheren Lebensalter. Bei den Sarkomen schwankt die Verteilung auf die verschiedenen Altersgruppen nur geringfügig um einen Mittelwert (15, 16). Im Altern ist kein zusätzlicher ätiologischer Faktor der Sarkomentstehung zu sehen (15).



Tab. 2) Absolute und relative Altersverteilung der Sarkomtodesfälle in Heidelberg (15).

GOES (49) errechnete den Gipfel der Mortalität im 7. Dezenium:
Bei KAPLAN und RUBENFELD (61) treten 54% aller Weichteilsarkome
zwischen dem 31. und 60. Jahr auf.

	0 - 30 Jahre	30 - 60 Jahre
PACK und LE FAVRE	41 %	45 %
KAPLAN u. RUBENFELD	31 %	54 %
QUICK u. CUTLER	24 %	50 %
WARREN u. SOMMER	20 %	67 %

Tab. 3) Altersverteilung von Sarkompatienten bei verschiedenen
Autoren (49).

In Abhängigkeit von ihrer histologischen Natur sind manche Geschwülste in bestimmten Altersgruppen besonders häufig. Drei Viertel aller Haemangiome sind bei Geburt sichtbar, die meisten des Restes bald darauf (8). Synovialome, obwohl in jedem Lebensalter vorkommend, sind vorwiegend Geschwülste des frühen Erwachsenenalters. Das Durchschnittsalter der daran Erkrankten beträgt nach PACK und ARIEL (8) 36 Jahre. Für Fibrosarkome gibt SIRSAT (99) ein durchschnittliches Erkrankungsalter von 38,8, für Myosarkome von 41 - 50 Jahren an.

GESCHLECHT

Die Blastome des Mesenchyms betreffen in einem etwas größeren Prozentsatz Männer. GOES (49), BAUER (15), PACK u. LE FAVRE (8) geben für das männliche Geschlecht zwei Drittel, für das weibliche ein Drittel an.

	Männer	Frauen
KAPLAN und RUBENFELD	67 %	33 %
MEYERDING	67 %	33 %
DYES	63 %	37 %
PACK und LE FAVRE	63 %	37 %
QUICK und CUTLER	60 %	40 %

Tab. 4) Geschlechtsverteilung bei Sarkompatienten verschiedener Autoren (nach GOES 49).

R.FREY (15) schließt aus seinen tierexperimentellen Untersuchungen, daß die spontane Erkrankungshäufigkeit an Sarkomen bei beiden Geschlechtern gleich sei. Die Überzahl an männlichen Sarkompatienten läßt sich nicht befriedigend durch Beruf, Strahlenbelastung oder Kriegsumstände erklären. Nach GOES (49) beruht die häufigere Erkrankung der Männer an einem Plus an Bindegewebssubstanz. Hier ist die Möglichkeit einer mutativen Sarkomentstehung größer. Für diese Theorie sprechen der volumenspezifische Verteilungstyp mit Bevorzugung des muskelstarken Oberschenkels, sowie der häufigere Befall der funktionell stärker beanspruchten rechten Seite.

Warum bei Frauen die mehr "differenzierten" Sarkome häufiger auftreten, ist ätiologisch unklar. Wohl aber erklärt es die höhere Heilungsrate bei Frauen (49).

ÄTIOLOGIE

Die Ätiologie der mesenchymalen Geschwülste ist größtenteils ungeklärt. Teils sollen es äußere Ursachen, teils physiologisch bedingte, teils-hormonale Ursachen sein. Oft sind zweifellos Erbfaktoren im Spiel (15).

Für die Einverleibung krebserzeugender Noxen in den menschlichen Organismus gibt es sechs verschiedene Wege (15).

- a) Durch Injektion
- b) Durch Einstrahlung
- c) Durch Kontakt (Haut)
- d) Durch Inhalation (Atemweg)
- e) Durch den Mund
- f) (Transplazentar)

Die Mehrzahl fällt für das Sarkom aus, da das Muttergewebe in der Tiefe des Organismus relativ gut geschützt liegt (15).

DICK (39) vermutet, daß das Carcinom mehr durch äußere, das Sarkom durch innere Einflüsse entsteht.

Als äußere Ursachen werden diskutiert: Chemische Agenzien, ständige, wiederholte, leichte Traumen, einmaliges heftiges Trauma, Strahlenenergie verschiedener Wellenlänge. Es wurden durch Radium-, Röntgen- und auch Ultraviolettstrahlen künstlich Carcinome und Sarkome erzeugt (37,85,103,106).

Durch ständige Einwirkung eines äußeren Reizes, führen latent entzündliche Vorgänge zu einer chronischen Entzündung, meint VIRCHOW (109) in seiner Reiztheorie, so daß es schließlich zum Gewebsuntergang kommt. Die anschließende wiederholte regenerative Gewebswucherung kann zu einem autonomen, sinnlosen Geschwulstwachstum führen. COHNHEIM (39) meint, verstreute embryonale Geschwulstkeime seien die Ursache. HAMPERL (52) nimmt somatische Mutationen als Voraussetzung der Geschwulstentstehung an.

Durch Versuche von STOUT (103), TURNER (106), OPPENHEIMER (88) und v.a. wurde gezeigt, daß bei Ratten durch Implantation von Fremdkörpern Sarkome erzeugt werden können. Allerdings ist man sich über die kausale Genese dieser Blastome noch nicht klar. Untersuchungen von MOHR (79), HORNIG und ALEXANDER (6) haben gezeigt, daß die physikalische Beschaffenheit des Implantates von großer Wichtigkeit ist, während die chemische Konstitution eine untergeordnete Rolle spielt. Dies steht im Gegensatz zu früheren Arbeiten von OPPENHEIMER (85), SCHWÄHL (94) und DRUCKREY (37).

Ungeklärt ist auch die Rolle des Traumas bei der Sarkomentstehung. Das stärkste Argument, das gegen die Beteiligung eines Traumas spricht, ist die geringe Zahl der Sarkome im Vergleich zur hohen Zahl der Traumen bei Unfällen. Auch war während der beiden Weltkriege kein signifikantes Ansteigen der Sarkome zu verzeichnen. Von den 5 Millionen Verwundeten des ersten Weltkrieges waren bis 1942 bekannt und anerkannt: 19 epitheliale Tumore, 14 Sarkome, 7 Hirntumore. FREY und KNAUER (15) bejahen einen Unfallzusammenhang, wenn das Trauma erheblich war und ein örtlicher und zeitlicher Zusammenhang besteht. Die Zeitspanne zwischen Trauma und Sarkomentstehung kann nach ihrer Meinung 0,5 - 30 Jahre betragen.

EWING (43) mahnt, die Rolle des Traumas bei der Sarkomentstehung vorsichtig zu beurteilen, da sich eine Person mit einem Tumor (unerkannt) leichter auf der kranken Seite verletzt. Er meint: "Traumen helfen mehr maligne Geschwülste entdecken, als daß sie welche verursachen".

Das Keloid, eine tumorähnliche fibröse Wucherung des corium und der subcutis entsteht gewöhnlich nach Trauma (8). Bei Fibrosarkomen wird in manchen Fällen ein Trauma als Entstehungsfaktor anerkannt (8). Bei der Entstehung von Rhabdomyosarkomen spielt das Trauma keine Rolle (8).

Von Bedeutung ist das Zusammenwirken eines oder mehrerer Traumen mit anderen Faktoren, wie infektiösen Prozessen oder eingedrungenen Fremdkörpern, chemischen Stoffen usw. Ein Trauma kann auch zu praesarkomatösen Veränderungen führen. Unter den Begriff Praeneoplasie fallen alle Erkrankungen, die erfahrungsgemäß häufiger zur Entwicklung bösartiger Geschwülste führen (76). Praeneoplasien können nur statistisch bewiesen werden. "Man sollte nicht sagen, es gibt Vorkrankheiten, die zu Krebs führen, sondern es gibt Krebse, denen Vorkrebskrankheiten vorausgegangen sind" (15).

Daß benigne Geschwülste maligne entarten können, wird von manchen Autoren verneint. PACK und ARIEL (8) berichten von 717 Sarkomen; darunter sind auch einige Fälle, bei denen benigne Blastome des Mesenchyms als Praesarkomatosen anzusehen sind. Nicht abgekapselte, diffuse, nicht vollständig excidierte Fibrome können maligne entarten (113).

Das häufige Auftreten von Weichteiltumoren bei Kleinkindern und Säuglingen legt die Vermutung nahe, daß Erbfaktoren im Spiel sind. Allerdings ist keine der bestehenden Theorien zufriedenstellend (8).

Benigne Haemangiome sind meist angeboren. In einem von 5 Fällen sind die Haemangiome multipel (8). 83% der Patienten mit Kaposi-sarkomen sind entweder jüdischer oder italienischer Abstammung (8). MILROY (77) beschrieb 1892 eine Familie von 97 Personen, von denen 22 Personen eine Deformität hatten, die er als Lymphangiektasie bezeichnete. Congenitale Lipomatose tritt ebenfalls familiär auf. Beim Morbus RECKLINGHAUSEN ist der Erbgang unbestritten.

SYMPTOMATIK UND DIAGNOSTIK

Die Symptome, die den Patienten mit einem Weichteiltumor zum Arzt rühren, sind meist Spätsymptome. Charakteristische Frühsymptome sind bei den Blastomen des Mesenchyms nicht bekannt.

Die vom Patienten wahrgenommenen Erstsymptome deuten meist auf einen vollentwickelten Tumor hin. Gerade die benignen mesenchymalen Geschwülste machen nur selten Schmerzen und bleiben so häufig unbemerkt.

Befund	Erstsymptome	Bei Behandlung
Tumor	34	42
Schmerzen	4	12
functio laesa	1	11
Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes	1	4

Tab. 5) Symptomatik bei 42 Sarkompatienten (nach BALLARATI 14).

Hauptsymptom für benigne und maligne Blastome des Mesenchyms ist ihre Tastbarkeit. Diese tastbaren Geschwülste sind meist oberflächlich gelegen. Oft führt eine Geschwulst, die nur kosmetisch stört, zum Arzt. Meist aber kommen die Patienten erst mit dem Auftreten von Schmerzen zur Behandlung. Diese werden vor allem durch Störung benachbarter Nervenstränge hervorgerufen. Begleiterscheinungen sind Verschlechterung des Allgemeinzustandes, Gewichtsabnahme und Verfall der Kräfte. Schmerzen gehören charakteristischerweise zu den Spätsymptomen.

Ein gutes Hilfsmittel zur Diagnosestellung ist eine Röntgen- weichteilaufnahme des Tumorgebietes. Allerdings geben die meisten Blastome wegen ihrer weichen Konsistenz nur einen schwachen Schatten, der leicht übersehen werden kann. Bei fortgeschrittener Krankheit zeigt oft eine Röntgenaufnahme der Lunge Lungenmetastasen.

Arteriographie, Venographie und Lymphographie geben über die Gefäßverlagerung durch den Tumor, seine Gefäßversorgung, oder seine Lymphknotenmetastasen Aufschluß. VOGELER (110) konnte anhand von 50 Serienangiographien bei Geschwülsten der Gliedmaßen in 72% der Fälle gutartige und bösartige voneinander unterscheiden. In 78% der Fälle konnte die Diagnose einer bösartigen Geschwulst nicht gestellt werden. Über die histologische Natur des vorliegenden Tumors läßt sich durch die Angiographie keine Aussage machen. Die praeoperative Angiographie bei Neoplasmen der Weichteile hält auch J.B.STENER (100) für sehr wichtig. Es kann dadurch seiner Meinung nach die Innervierungs- und Ernährungssicherung, die Frage der Amputation leichter geklärt werden.

Alle diese Methoden sind dem Chirurgen praeoperativ wichtige diagnostische Hilfsmittel. Unerläßlich bei jedem Verdacht auf eine Weichteilgeschwulst bleibt jedoch die histologische Untersuchung durch den Pathologen (84, 103).

Es ist heute üblich, alle benignen Geschwülste, auch wenn die Diagnose durch Aussehen, Lokalisation und Konsistenz des Tumors scheinbar feststeht, histologisch zu untersuchen.

PACK und ARIEL (8) weisen dabei auf die Wichtigkeit der guten Zusammenarbeit zwischen Pathologen und Chirurgen hin, da die Diagnose "benigne" oder "maligne" für den Patienten sehr schwere Folgen haben kann. Die beiden Autoren vertreten die Meinung, daß es der Pathologe leichter hat, eine exakte Diagnose zu stellen, wenn er Anamnese und klinischen Verlauf des betreffenden Falles kennt.

Schwierig gestaltet sich häufig die genaue histologische Definition, gerade bei den malignen Tumoren. PACK und ARIEL (8) bezeichnen von 717 Sarkomen 36,4% als histologisch undefinierbar, obwohl sie von den besten Pathologen Amerikas untersucht wurden.

"Viele Blastome, vor allem die malignen, produzieren fibroplastische Elemente, so daß man sie nicht von Fibrosarkomen unterscheiden kann. Oder die Metaplasie der Tumorzellen ist unvollständig, Lipoblasten, Myoblasten behalten ihr Aussehen bei, produzieren aber Bindegewebe" (103).

Eine Punktion der Primärgeschwulst zu Diagnosezwecken soll wegen des besseren Ergebnisses einer Probeexcision unterlassen werden. Beim angioplastischen Sarkom empfiehlt HOLDER (56) die Injektion eines Kontrastmittels mit nachfolgender Röntgendarstellung, da bei einer Probeexcision die Gefahr schwerer Blutungen besteht.

Die Probeexcision zur praeoperativen histologischen Klärung ist im allgemeinen anerkannt (40,45,48,49). Vorausgesetzt wird, daß sie ordnungsgemäß ausgeführt wird d.h. bei kleinen Tumoren durch Totalexcision, bei großen durch Teilexcision. Das Excisionsstück soll radiär auf den Tumorkern zulaufen, und zusammenhängende Teile des Tumorbettes, der Randzone und der zentralen Geschwulstanteile enthalten. Der Zugang zur Probeexcision wird so gewählt, daß der Excisionsrand bei einer späteren Radikaloperation ohne Beeinträchtigung der Radikalität mitbeseitigt werden kann (16).

Von anderer Seite wird die Probeexcision ganz abgelehnt (42). Sie wird für unzuverlässig und wertlos gehalten, da der Bau einer Geschwulst in den einzelnen Partien ganz unterschiedlich sein kann. Durch Nichterfassen von Tumorbestandteilen kann ein negativer Befund zustandekommen. Nach STÖGER (102) können bei der Probeexcision folgende Komplikationen eintreten: Infektion, Blutung aus dem Tumor, schnellere Wucherung der Geschwulst, "Verwilderung". BÜNGELER (24) dagegen sagt: "Der Gefäßeinbruch der Geschwulstzellen ist bereits vorhanden, gleichgültig, ob durch die Probeexcision noch weitere Gefäßarrosionen folgen. Kommen

Geschwulstzellen zur Ansiedlung, hängt dies allein von der Organ- und Allgemeindisposition ab". Nach GOES (49) konnte bei Weichteilsarkomen durch Probeexcision keine vermehrte haematogene und wahrscheinlich auch keine lymphogene Metastasierung provoziert werden. KAAE (60) weist dagegen darauf hin, daß sich bei spontanen Mäusetumoren nach Probeexcision die Metastasenhäufigkeit von 5% auf 11,4% erhöhte.

Die Gefahr einer Zellpropagation, der Sekundärinfektion und des Tumordurchbruches gegen die Körperoberfläche bleibt auf das geringste Maß beschränkt, wenn der Feststellung einer malignen Geschwulst unmittelbar die Radikáloperation folgt. Um die Zeit zwischen Probeexcision und anschließender Operation möglichst zu verkürzen wurden verschiedene Schnellmethoden (95, 104) angegeben. Sie haben den Vorteil, daß die histologische Diagnose noch während der Operation gestellt wird, aber den Nachteil, daß ihr Ergebnis nicht absolut sicher ist (15). HELLWIG (54) berichtet von 4326 Biopsien, bei denen die Schnellmethode nach TERRY (104) ausgeführt wurde, wobei sich in 95,4% eine Übereinstimmung zwischen Schnellmethode und endgültiger Diagnose ergeben hat.

HISTOLOGISCHE EINTEILUNG

Die histologische Unterteilung der Blastome des Mesenchyms wurde von STOUT (zitiert nach 8) übernommen. Sie stützt sich auf die Einteilung des 2. amerikanischen Krebskongresses. Daneben wurden auch v.ALBERTINI (4) und andere Autoren berücksichtigt, die in Einzelheiten manchmal abweichende Ansichten vertreten. Um ein umfassendes Bild der mesenchymalen Geschwülste zu geben, muß man auch auf tumorähnliche Wucherungen eingehen, auch wenn es noch unsicher ist, ob es sich um echte Blastome handelt (103).

DIE GESCHWÜLSTE DES FIBRILLÄREN BINDEGEWEBES

Die gutartigen: Es ist schwierig, zu entscheiden, ob ein benigner Tumor wirklich aus fibroblastischen Elementen aufgebaut ist oder nicht (103). Für die kleinen fibrösen Proliferationen, die Verdickungen in der Haut machen, lautet die Bezeichnung Fibroma durum. Es sind zellarme Blastome, die reichlich kollagene Fasern enthalten, in dünnen Bündeln oder Knäueln angeordnet.

Das zellreiche Fibroma molle, dessen Grundlage das zellreiche Bindegewebe ist, trifft man an Stellen, an denen normalerweise weiches Bindegewebe ist. Es wird meist größer als das Fibroma durum und hat oft eine Fettkomponente. Oft wird es als Lipom oder Fibrolipom klassifiziert (103).

Fibrome machen keine Rezidive, selbst wenn die Schnittlinie durch den Tumor geht (103).

Eine tumorähnliche Proliferation fibrillären Gewebes ist die Palmarfibromatose oder Dupuytren'sche Kontraktur ebenso wie die Plantarfibromatose. V. ALBERTINI (4) spricht sich dafür aus, diese Erkrankung als echte Geschwulst zu betrachten, während HAMPERL (52) die Tumornatur verneint. STOUT (103) läßt die Frage offen. Das gut differenzierte fibroblastische Gewebe infiltriert die Fascie, kann einen harten Knoten bilden, und führt früher oder später zu Kontrakturen. Zwar gibt es bei unvollständiger Excision Rezidive, aber es ist zweifelhaft, ob es je in einen malignen Tumor ausartet.

Bei PACK und ARIEL (8) waren von 666 Patienten mit Dupuytren'scher Kontraktur 85% Männer und 15% Frauen. 21 Patienten waren bis 19 Jahre alt, zwischen 20 und 29 Jahren waren es 57 Patienten, zwischen 40 und 49 waren es 166 Patienten, zwischen 50 und 59 166 Patienten, zwischen 60 und 69 141 Patienten, zwischen 70 und 79 41 Patienten, und älter als 80 Jahre waren 3 Patienten.

Wie in den meisten Statistiken war die rechte Hand bevorzugt. Relativ häufig war die Krankheit mit Plantarfibromatose kombiniert. Die Ätiologie ist unklar, sicher spielen Erbfaktoren und ständige kleine Traumen eine Rolle (8). Interessant ist, daß die Krankheit hauptsächlich auf die weiße Rasse beschränkt ist (8).

Das Keloid ist eine zellreiche, faserarme Proliferation. Die Fasern bilden dicke Balken, an die die Zellen angelagert sind. Die Balken können hyalin degenerieren. In gewöhnlichen Narben findet man elastische Fasern, im Keloid nicht. Wichtigste Preadilektionsstelle ist das Sternum. Man unterscheidet zwischen einem selteneren Spontankeloid, und einem häufigeren Narbenkeloid. Die Ätiologie ist bei beiden unbekannt. Eine gewisse Vererbbarkeit und kleine Traumen (oft ohne nachweisbare Verletzung) mögen eine Rolle spielen. Blonde Menschen werden bevorzugt. Der Geschwulstcharakter wird meist verneint (STOUT 103, PACK und ARIEL 8, v. ALBERTINI 4) von CHIARI (26) aber bejaht.

In die gleiche Gruppe gehören die Fibromatosis colli, die progressive Myositis fibrosa und die Strahlenfibrose.

Die maligne Variante der Geschwülste des Bindegewebes ist das Fibrosarkom. Dieser Tumor besteht aus Spindelzellfibroblasten und Bindegewebe.

Fibrome der Haut, die nicht eine einzige Masse bilden, sondern multinodulär wachsen, klassifiziert man als Fibrosarkoma protuberans (HOFFMANN). Sie zählen zu den Sarkomen, da sie bei unvollständiger Excision rezidivieren. Nach Angaben von STOUT (103) soll es Metastasen geben. Er selbst hat keine beobachtet. Er nennt diese Tumore nicht metastasierende Fibrosarkome.

Die Mehrzahl der Fibrosarkome ist relativ differenziert. Bei 218 Fällen bei STOUT (103) waren es 76%. Die Unterscheidung in differenzierte und undifferenzierte Fibrosarkome ist wichtig, da sich die beiden Tumorarten klinisch unterschiedlich verhalten. Bei STOUT (103) fanden sich in den 218 Fällen von

Fibrosarkomen keine Metastasen, Rezidive in 42,3% der Fälle bei den differenzierten. Gestorben sind nur 3,8% der Patienten. Bei den wenig differenzierten fanden sich in 24,4% Metastasen, in 75,6% Rezidive und 85,6% Todesfälle.

HAMPERL (52) hält die Bezeichnung "Sarkom" mancher sehr benigne verlaufender Fibrosarkome für unberechtigt. BETZLER (16) wendet für Geschwülste, die durch ihr destruktives und kontinuierlich fortschreitendes Wachstum zur Verstümmelung und auch zum Tode führen, den Begriff "Semimalignität" an. Auch v. ALBERTINI (4) hält es für richtig die Fibrosarkome als semimaligne zu bezeichnen. Die lokale Malignität ist zweifellos vorhanden, denn Fibrosarkome haben eine ausgesprochene Proliferationstendenz, lokal destruktives Wachstum und große Rezidivneigung, aber sie metastasieren auch bei sehr langer Verlaufszeit nicht (4).

Typisch für die Fibrosarkome ist, daß die Krankheitsgeschichte über lange Zeit geht, in der der Tumor langsam über Jahre wächst (8). THURN (105) berichtet über ein Fibrosarkom des Oberschenkels mit 49 Jahren Verlaufszeit, das zweimal nach kurzer Zeit rezidierte, dann aber über viele Jahre in seinem Wachstum stationär blieb, bis ein neuer Proliferationsschub eine erneute Excision nötig machte. STOUT (103) bezeichnet das langsame infiltrative Wachstum als typisch für Fibrosarkome, wobei Zeiten schnellen Wachstums mit Zeiten völliger Inaktivität abwechseln können.

Der Tumor findet sich in jeder Altersstufe. Eine Häufung tritt allerdings zwischen 30 und 50 Jahren ein. Bei 39 Fibrosarkomen, beobachtet von PACK und ARIEL (8), betrug das Durchschnittsalter der Patienten 39,4 Jahre. Eine besondere Geschlechtsverteilung ist nicht bekannt. Bevorzugte Lokalisation sind die proximalen Enden der Extremitäten (8).

GESCHWÜLSTE DES GALLERTIGEN BINDEGEWEBES

Die gutartigen Geschwülste sind das Myxofibrom und das Myxom. Im histologischen Bild zeigen sich sternförmig verästelte Zellen mit rundlichem Kern und dünnem Plasmasaum, die von bindegewebigen Septen unterteilt und einer Kapsel begrenzt sind. Zwischen den netzförmig zusammenhängenden Zellen, die embryonalem Bindegewebe ähneln, finden sich wenig Fasern.

Die größte Zahl von festgestellten Myxomen war am Herzen lokalisiert. Es wird aber noch die Frage diskutiert, ob es sich hier um Geschwülste handelt oder nicht (103). Im allgemeinen sind Myxome, speziell die der Muskulatur, eine Seltenheit (9,20,63,91). Es sind erst 150 Fälle in der Weltliteratur beschrieben (8). Häufigster Sitz ist der Oberschenkel, wo sie vom intermuskulären Bindegewebe ausgehen. Sie können sich bis zu Faustgröße entwickeln und haben gallertartiges, durchscheinendes Aussehen.

Myxome werden im allgemeinen nicht sehr groß, ein großes Myxom wurde von JONAS (59) beschrieben. Es war 5,4 kg schwer und ging vom Retroperitoneum aus.

Das maligne Myxom oder Myxosarkom hat einen dem Myxom analogen Aufbau, jedoch mit großem Zellreichtum, Atypie und Polymorphie, reichlich Mitosen und Degenerationerscheinungen (72). Es ist nicht mit dem "myxomatösen Sarkom" zu verwechseln, bei dem die Zellen durch eine schleimartige Zwischensubstanz auseinandergedrängt werden (91).

Auch in Liposarkomen, Mesenchymomen, Fibrosarkomen, Rhabdomyosarkomen kommen myxomatöse Bezirke vor. Hier sollte man das Vorwort "Myxo" voransetzen (103).

Das langsame, aber progressiv infiltrative Wachstum reiht das Myxosarkom unter die malignen Geschwülste ein. Myxosarkome neigen zu hartnäckigen Lokalrezidiven. STOUT (103) berichtet

von einem 65 Jahre alten Patienten, der im Verlauf von 36 Jahren am Hals 8 Rezidivoperationen eines Myxosarkoms hatte. Es wurden auch Spätmetastasen von Myxosarkomen festgestellt, sowie eine sarkomatöse Entartung nach Myxomrezidiven (65,91,107).

Der Tumor kommt in jedem Lebensalter vor, am häufigsten zwischen 40 und 50 Jahren. Er ist gleich häufig bei Frauen und Männern (8).

Die bei Kindern vorkommenden Myxosarkome sind bösartiger als die Myxome der Erwachsenen (8).

GESCHWÜLSTE DES KNORPEL- UND KNOCHENGEWEBES

Benigne Tumore sind Chondrome, Osteochondrome und Osteome.

Chondrome oder besser Enchondrome sind benigne Neoplasmen, die in der Markhöhle der Knochen entstehen (2). Es sind gut abgegrenzte, höckerige, knollige, harte Geschwülste von bläulichweißer Schnittfläche, bestehend aus Knorpelgewebe (26).

Sie kommen bei beiden Geschlechtern gleich häufig vor. Das Alter der meisten Patienten liegt zwischen 10 und 30 Jahren.

Bevorzugte Lokalisationen sind die kleinen Knochen der Hände und Füße. DAHLIN (20) berichtet von 99 Fällen, bei denen 56 Chondrome an den Händen lokalisiert waren, 12 am Femur, 6 am Humerus, 4 an den Wirbeln. Beachtenswert ist dabei die relativ kleine Zahl der Enchondrome in den langen Knochen. "Jeder intra-medulläre, cartilaginöse Tumor eines langen Knochens ist suspect, maligne zu sein" (2). Es wird in der Literatur von maligner Entartung benigner Knorpeltumoren der langen Knochen berichtet. Retrospektiv zeigte sich jedoch in den meisten Fällen, daß die Tumore von Anfang an maligne waren.

Osteochondrome sind knorpelbedeckte Knochenerhebungen, die von der Corticalis der Knochen entspringen (2). Osteochondrome sind die häufigsten Neoplasmen des Knochens. Sie kommen in jedem

Knochen mit enchondraler Ossifikation vor, am häufigsten am distalen Femur, und am proximalen Ende der Tibia. ACKERMANN (2) berichtet, daß von 40 Fällen 38 an diesen beiden Knochen lokalisiert waren.

80% der Patienten sind noch nicht 21 Jahre alt. Bei Kindern und Jugendlichen werden Chondrome meist erst entdeckt, wenn sie Symptome machen, wie z.B. durch Druck auf einen Nerv oder einen Muskel. Nach ACKERMANN (2) besteht kein Grund, asymptomatische Tumore zu entfernen, da nur weniger als 1% maligne entartet.

Ob Osteome echte Tumore oder nur Hyperplasien sind, ist heute noch sehr umstritten. JAFFE (58) beschrieb sie als echte Geschwülste, während es sich nach OTANI und EHRLICH (86) um entzündliche Prozesse handelt. CHIARI (26) glaubt, daß Osteome im Sinne echter Tumore sehr selten sind, daß es sich vielmehr meist um Hyperplasien handelt.

Osteome findet man in allen Knochen. Sie kommen bei Männern häufiger als bei Frauen vor. Die Angaben schwanken in der Literatur zwischen 2 : 1 (58) bis 4 : 1 (30).

Die malignen Formen

Chondrosarkome gehen gewöhnlich vom Skelett aus, können aber auch von "Weichteilen" ihren Ausgang nehmen. Sie bilden oft umfangreiche Geschwülste, gekennzeichnet durch destruierendes Wachstum und Metastasen. Sie neigen zur Verkalkung, Erweichung und Zystenbildung. Chondrosarkome sind histologisch sehr schwer von den benignen Knorpelgeschwülsten abzugrenzen.

Man unterscheidet zwischen primären, also de novo entstehenden, und sekundären Chondrosarkomen. Weitaus der größte Prozentsatz sind primäre Chondrosarkome. 60% entstehen an den Knochen des Beckens, an den Rippen und am proximalen Femur (2). Chondrosarkome haben eine bessere Prognose als Osteosarkome.

Bei den Osteosarkomen bildet das Parenchym Knochensubstanz. Sie bestehen aus unreifen Zellen in regelloser Lagerung. Zwischen den Zellhaufen wird ein kleines, aber ausgereiftes Knochengerüst gebildet. Osteosarkome können entweder von der Markhöhle oder vom Periost ausgehen.

Man findet sie hauptsächlich in den langen Knochen, wie Femur, Tibia und Humerus. LICHTENSTEIN (71) berichtet von multiplen Osteosarkomen.

60% der Patienten mit Osteosarkomen sind Männer. Man findet Osteosarkome in jedem Lebensalter, eine Häufung tritt im 2. Jahrzehnt ein. Für jüngere Patienten ist die Prognose günstiger als für ältere. Es gibt sowohl haematogene als auch lymphogene Metastasen (8).

GESCHWÜLSTE DES FETTGEWEBES

Gutartige Geschwülste sind die Lipome. Sie stellen makroskopisch großknollige Geschwülste dar, mit scharfer Abgrenzung durch eine Bindegewebskapsel. Sie bestehen meist aus großzelligem Fettgewebe, mit großen mehrkernigen Lipoblasten.

Das Fett eines Lipoms läßt sich weder histologisch noch chemisch vom Körperfett unterscheiden. Es unterliegt jedoch nicht der Stoffwechselregulation des Organismus und steht somit dem Körper nicht mehr zur Verfügung (112).

Lipome kann man histologisch oder klinisch einteilen. PACK und ARIEL (8) empfehlen folgende Einteilung:

- 1.) Lipoma simplex
- 2.) Multiple Lipome
- 3.) Congenitale diffuse Lipomatose
- 4.) Degeneratives Lipom

Lipome gehören zu den häufigsten benignen Geschwülsten. In einer Arbeit über 325 Lipome berichten ADAIR, PACK und FARRIOR (3), daß bei 40% der Patienten die Lipome angeboren waren, während die meisten zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr erschienen. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug zum Zeitpunkt der Behandlung 43 Jahre. 10% der Patienten waren Kinder, 78% Frauen. Die Bevorzugung des weiblichen Geschlechtes wird auch von anderen Autoren bestätigt.

Das Lipoma simplex, das solitäre Lipom erscheint am häufigsten:

- 1.) Subcutan
- 2.) Intramuskulär
- 3.) Intrathorakal oder intraperitoneal
- 4.) In Organen

Die tiefsitzenden intramuskulären Lipome können röntgenologisch gut erfaßt werden.

Das Lipoma dolorosum hat keine Beziehung zu Nerven, der Grund der Schmerzhaftigkeit ist unbekannt (13).

Multiple Lipome sind anlagebedingt. EWING (43) hält weiterhin die Beobachtung für bedeutsam, daß

- 1.) Lipome bevorzugt in atrophischen Organen auftreten und
- 2.) die multiple Form gehäuft nach einer Schilddrüsenerkrankung vorkommt.

Lipome der Erwachsenenform gehen nur mit größter Seltenheit in Liposarkome über (103).

Das Liposarkom tritt als Solitärtumor oder als lipoblastische Sarkomatose auf (98). Es sind gelblichweiße, weiche, knotige Blastome. Histologisch bestehen sie aus polymorphem bis retikulärem Gewebe, in das Fettzellen eingelagert sind. Meist sind es kleine Zellen, mit wabigem Bau des Zytoplasmas, deren Zwischenräume mit Fettsubstanz ausgefüllt sind. Das Liposarkom bildet embryonales Fett nach, entweder in der gewöhnlichen myxoiden Form, oder in der des braunen Fettes. Nach STOUT (103) ist es neben dem Fibrosarkom das häufigste Sarkom. Es kommt in jedem Alter vor. Bei Männern ist es häufiger als bei Frauen (im Gegensatz zur benignen Form). Die große Mehrzahl entsteht de novo.

Liposarkome treten bevorzugt auf am Oberschenkel, in der Popliteagegend, in der Glutealregion, und im Retroperitoneum (103).

Das Liposarkom ist wegen seiner Größe ein spektakulärer Tumor. In der Literatur wird von vielen über 3 kg schweren Liposarkomen berichtet. WELLS (112) entfernte eines mit 32 kg.

STOUT (103) schlägt vor, die Liposarkome in differenzierte und weniger differenzierte Formen zu trennen. Die gut differenzierten Lipo-Sarkome metastasieren kaum, die wenig differenzierten in 40% der Fälle. Nach den Erfahrungen von PACK und ARIEL (8) schwankt die 5 - Jahresheilungsquote zwischen 32% und 35,9%.

GESCHWULSTE DER BLUT- UND LYMPHGEFÄSSE

Benigne Geschwülste der Blutgefäße

Der häufigste benigne Weichteiltumor ist das Haemangiom. Dieser Tumor macht 20% aller benignen Geschwülste und 46% aller Weichteiltumore aus (8).

PACK (8) teilt die Haemangiome folgendermaßen ein:

- 1.) Haemangioma capillare, mit dem Naevus flammeus, dem Haemangioma simplex und dem Spider naevus.
- 2.) Granulationszell-Haemangiom oder pyogenes Granulom.
- 3.) Kavernöses Haemangiom, superficieller Typ und visceraler Typ.
- 4.) Racemöses Haemangiom oder arteriovenöse Fistel.
- 5.) Systemhaemangiomatose, congenital und erworben.
- 6.) Haemangiopericytom benigne und maligne.

Als maligne Variante: Angiosarkom, Endotheliom, Haemangiopericytom.

Man muß scharf trennen zwischen dem Wachstum bereits vorhandener Blutgefäße (wie endotheliale Hyperplasie) und echten Haemangiomen, die embryonale Abspaltungen von unipotenten angioblastischen Zellen darstellen. RIBBERT (91): "Die Haemangiome sind nur durch ein zuführendes und ein abführendes Gefäß mit dem Kreislauf verbunden". (Ausgenommen das haemangioma racemosum).

STOUT (103): "Gefäßtumore werden nach ihren Bestandteilen benannt. Wenn ein Tumor nur aus Kapillaren besteht, wird er als kapilläres Haemangiom bezeichnet, wenn die Kapillaren weiter sind, spricht man von cavernösem Haemangiom. Besteht ein Tumor aus Gefäßen mit dickeren Wänden und glatten Muskelzellen, nennt man ihn venöses Haemangiom".

Bei Kindern gibt es Blastome, bei denen die endotheliale Komponente überwiegt; hier spricht man von "benignem Haemangioendotheliom".

Eine Sonderform ist das 1942 von STOUT und MURRAY (103) beschriebene Haemangiopericytom, das seine Bezeichnung von einer perikapillären, konzentrischen, teils diffus retikulären Zellwucherung hat. Die bekannteste Form des Haemangiopericytoms ist der Glomustumor. Dieser interessante Tumor wurde zuerst von

MASSON (74) beschrieben und wird meist in der Nähe der Fingernägel gefunden.

Dreiviertel aller Haemangiome sind bei der Geburt sichtbar, die meisten des restlichen Viertels bald darauf. Ein Fünftel aller Haemangiome tritt multipel auf. Warum das weibliche Geschlecht ungefähr doppelt so oft befallen wird, ist ebenso ungeklärt wie die Tatsache, daß es bei Negern kaum Haemangiome gibt.

Die meisten Haemangiome sind subcutan gelegen. 50% sind am Kopf und im Nacken lokalisiert. Häufig sind auch die Extremitäten befallen.

Lymphangiome sind wesentlich seltener als Haemangiome. Oft sind beide Elemente gemischt vorhanden. Die Einteilung nach PACK und ARIEL (8) ist ähnlich der des Haemangioms.

- 1.) Das einfache papilläre Lymphangiom (Lymphangioma circumscriptum cutis cysticum).
- 2.) Das kavernöse Lymphangiom.
- 3.) Das Zystische Hygrom (dieser Tumor unterscheidet sich von den vorhergehenden Typen nur durch seine Lokalisation).
- 4.) Lymphangiomatose (diese Form entwickelt sich bereits in der frühen Fetalzeit).

Nach STOUT (103) bilden Lymphangiome in der Regel keine festen Geschwülste, sondern diffuse Proliferationen in der Zunge, im Mund, in der Haut, an den Fingern, an den Extremitäten, am Hals oder in der Inguinalgegend.

Oft entwickelt sich ein Riesenwuchs des betroffenen Gebietes, oder der Tumor führt zu lymphatischen Zysten.

Lymphangiome sind benigne, es ist kein Fall bekannt, bei dem ein Lymphangiom maligne degeneriert ist, trotzdem hat es die Fähigkeit, ständig zu wachsen, und zu infiltrieren (8).

Maligne Angiosarkomatosen

Die malignen Angiome sehen makroskopisch den benignen sehr ähnlich. Die Zellbestandteile sind aber ganz andere. Kapilläre Formationen findet man überall, aber die Zellen, die das histologische Bild beherrschen, sind verschieden.

Bestimmen Endothelzellen das Bild, spricht man von "Malignem Haemangioendotheliom", während beim "Malignen Haemangiopericytom" Perizyten vorherrschen (103). Eine komplexe vaskuläre Geschwulst, bestehend aus Kapillaren und fibrosarkomähnlichen Zellen, charakterisiert das kaposisarkom, dessen Tumornatur von den meisten Autoren allerdings bezweifelt wird (4,8,103).

Haemangioendotheliom

Der Begriff Haemangioendotheliom wurde von MALLORY (70) 1908 für einen Blutgefäßtumor, bei dem Endothelzellen vorherrschen, geprägt. Er wird fälschlicherweise oft für bestimmte benigne Haemangiome verwendet. Das Haemangioendotheliom ist jedoch gewöhnlich ein sehr maligner Tumor, der auf dem Blutweg in die Lunge oder in andere Organe metastasiert (8). Es ist sehr spröde und zerreißt oft spontan, so daß es gefährliche Blutungen gibt. Bei Säuglingen und Kindern gibt es eine etwas weniger maligne Form (8).

Statistische Zahlen gibt es über diesen Tumor wegen seiner Seltenheit nicht. Nach PACK und ARIEL (8) gehen aber viele Geschwülste dieser Klasse in der Gruppe unklassifizierter Sarkome verloren. Die beiden Autoren halten die Bezeichnung Angioendotheliom unter Einschluß des Lymphangioendothelioms für besser, da die Unterscheidung der beiden Formen sehr schwierig ist.

Die Prognose ist schlecht. STOUT (103) berichtet über 21 Haemangioendotheliome, wobei das weibliche Geschlecht häufiger betroffen war als das männliche. Es zeigte sich, daß die Geschwülste bei Kindern etwas harmloser als bei Erwachsenen

waren. Der Autor glaubt aber, im Gegensatz zu WOLLSTEIN, ROBINSON und CASTLEMAN (116), nicht an die Existenz eines "Benignen metastasierenden Haemangioms". Seiner Meinung nach sind es entweder multiple Herde der benignen Form, oder es wurde die maligne Natur des Tumors nicht erkannt.

Das maligne Haemangiopericytom

Das gewöhnliche Haemangiopericytom unterscheidet sich von der bekanntesten Variante des benignen Haemangiopericytoms, dem Glomustumor, dadurch, daß es nicht organgebunden ist, und nicht so reich an nervösen Bestandteilen.

Das maligne Haemangiopericytom ist nicht schmerzhaft, es wächst infiltrativ statt expansiv.

Eine umstrittene Stellung nimmt das multiple Pigmentsarkom, das Kaposi-Sarkom, ein. V. ALBERTINI (4) nennt es multiples angioplastisches Pigmentsarkom. DÖRFEL (35) bezeichnet es als Krankheit des retikuloendothelialen Systems, bei der es nach langer Dauer der Irritation in manchen Fällen zur Entartung kommt.

Diese geheimnisvolle Krankheit erscheint gewöhnlich zuerst in der Haut der unteren Extremität. Sie ist gekennzeichnet durch ein Konglomerat an Kapillaren mit vielen Anastomosen und dazwischen, wie bei Fibrosarkomen, Bindegewebe. Es werden gewöhnlich ältere Personen befallen. Manche davon haben Krampfadern oder Diabetes oder beides. Die Krankheit bleibt bedeutungslos, solange die Krater begrenzt wachsen und auf Bestrahlung reagieren. Es bilden sich aber immer neue Knoten. Der Tod tritt oft erst nach langer Zeit ein. Bei jüngeren Personen ist die Erkrankung selten, dann aber durch schnelleres Wachstum gekennzeichnet. Sie ist nur in bestimmten Ländern zu beobachten: Italien, Rußland, Polen, selten in Ungarn und Deutschland.

Lymphangiosarkom

STEWART und TREVES (101) berichten von einigen Fällen von Lymphangiosarkomen, ausgehend vom Endothel der Lymphgefäße. MARTORELL (68) berichtet von einem Fall, der sich aus einem Lymphödem entwickelt hat.

GESCHWÜLSTE DES LYMPHATISCHEN UND RETIKULOENDOTHELIALEN GEWEBES

Ob es gutartige Geschwülste dieser Kategorie gibt ist nach Angaben im Schrifttum fraglich. BORST (zitiert nach 4) erwähnt zwar in der Reihe der reifen Blastome der Blutbildenden Gewebe den Begriff des Retikuloms, das aber offenbar identisch ist mit Lymphozytoblastom und Myelozytoblastom sowie Plasmozytom (4).

V.ALBERTINI (4) meint, daß man theoretisch die Möglichkeit des Vorkommens gutartiger Geschwülste des retikulären Bindegewebes annehmen muß, und zwar in Form des Retikuloma simplex, d.h. einer Geschwulst vom Bau des retikulären Bindegewebes ohne zelluläre Differenzierung, andererseits mit lymphatischer Zellbildung (Lymphozytoblastom), mit plasma zellulärer Differenzierung (Myelozytoblastom).

Nach v.ALBERTINI (4) muß die maligne Variante des Retikuloms als Retikulosarkom bezeichnet werden, mit seinen bei der gutartigen Variante aufgeführten Untergruppen. Der Grundtyp ist das dem Retikuloma simplex entsprechende Retikulosarkoma simplex. Von der gutartigen Variante unterscheidet es sich durch Zellpolymorphie, Bildung von Riesenzellen und vermehrte Mitosen. Charakteristisch ist der Nachweis eines Retikulinfaser-netzes und das Fehlen von freien Zellen. Dieser Geschwulsttyp ist identisch mit dem Retothelsarkom (4,92,93).

Das häufig vorkommende Lymphosarkom - nach K.H.BAUER (15) stellt es rund 10% der malignen mesenchymalen Blastome - ist in seinem Aufbau sehr unterschiedlich. Es gibt Varianten mit Vorherrschen der retikulären Zellform, solche mit vorwiegend unreifen Zellen vom Typ der Lymphoblasten und schließlich solche mit Vorherrschen kleiner Lymphozyten.

Für die Myelosarkome erübrigt sich eine solche Unterscheidung, da bei diesem Geschwulsttyp nur undifferenzierte myeloische Zellen vorkommen, die ihre Zugehörigkeit zum myeloischen System nur noch durch den Gehalt an Oxydase verraten (4).

ARIEL (7) berichtet über 103 Patienten mit einem großfollikulären Lymphosarkom, 267 Patienten mit einem Lymphosarkom und 197 Patienten mit einem Retikulosarkom. Diese Geschwülste fanden sich am häufigsten in der Altersgruppe zwischen 40 und 60 Jahren. Bis zum Alter von 10 Jahren waren beide Geschlechter gleich oft betroffen. Bei den älteren Jahrgängen zeigte sich, daß die Männer doppelt so oft befallen waren wie die Frauen. Das durchschnittliche Erkrankungsalter betrug bei den Männern 47 Jahre, und bei den Frauen 47,8 Jahre. Nahezu ein Viertel der 567 Patienten, über die ARIEL (7) berichtet, hatten als Erstsymptom eine schmerzlose Schwellung der Halslymphknoten. Die Axillar- und die Inguinalregion war bei 16% bzw. 11% zuerst befallen. Der Lymphknotenschwellung folgte in den meisten Fällen eine Hepatosplenomegalie. ARIEL (7) machte die Erfahrung, daß jedes Organ als erstes von der Krankheit befallen sein kann. Er berichtet von einer 5 - Jahresheilungsquote von 29,1%. Nach Angaben von STOUT (103) können nahezu 50% der Patienten mit Lymphosarkomen 5 Jahre überleben.

GESCHWULSTE DES SYNOVIALEN GEBEBES DER SEHNEN, SEHNENSCHIEDEN UND SCHLEIMBEUTEL

Gutartige Geschwülste

Geschwülste der Sehnhenscheiden und Schleimbeutel treten wesentlich häufiger auf als die der Sehnen. Dies dürfte durch die geringe Wachstumspotenz des funktionell hochdifferenzierten Bindegewebes der Sehnen zu erklären sein. PACK und ARIEL (8) schlagen folgende Einteilung vor:

- 1.) Ganglion
- 2.) Großzelltumor " Xanthom
- 3.) Benignes Synovialom

STOUT (103) bezeichnet das Ganglion als einen zystischen, tumorähnlichen Prozeß, hauptsächlich der Sehnenscheide oder Gelenkkapsel. Im Gegensatz dazu bezeichnen PACK und ARIEL (8) das Ganglion als echten Tumor der Sehnenscheide. Dieser Tumor wurde früher mit Zysten verwechselt, oder für das Ende einer Degeneration der Sehne gehalten. Häufiges Vorkommen am Handrücken, den Fingergelenken, am Fußrücken oder in der Regio poplitea. Die Diagnose ist meist schon durch Palpation zu stellen. Männer erkranken häufiger als Frauen.

Bei den Riesenzellgeschwülsten kann man histologisch eine starke Ausdifferenzierung von kollagenen Fasern zu dicken Faserbündeln erkennen, analog dem Sehnengewebe.

Charakteristisch ist die Einlagerung von Lipoiden. Durch diese Lipoidinfiltration kommt es zu einer xanthomatösen Umwandlung des Gewebes. Die Ursache dazu liegt in einer Störung des Cholesterinstoffwechsels (103).

Die Riesenzellgeschwülste sind erbs- bis hühnereigroße Geschwülste, vorwiegend im vierten Lebensjahrzehnt vorkommend. Am häufigsten finden sie sich als kleine Knoten an Fingern und Zehen, seltener im Bereich der Hand- und Fußgelenke. Örtlich treten gehäuft Rezidive auf. Zu einer Metastasenbildung kommt es nicht. Druckeinwirkungen können zu Knochenarrodiierung führen, ohne daß tatsächlich eine maligne Entartung vorliegt (68).

Die echte Geschwulstnatur der Riesenzellgeschwülste wird heute fast einstimmig anerkannt (4) und die früher geforderte Ein-

reihung unter die Granulome abgelehnt (68,78). Weil Spindel- und Riesenzellen vorhanden sind und wegen ihres Zellreichtums wurden sie früher zu den Sarkomen gezählt. Es handelt sich jedoch eindeutig um eine gutartige Granulationsgewebebildung in Sehnenscheiden und Gelenken (26).

Maligne Synovialgeschwülste

Ob es eine Form gutartiger Synovialome gibt, ist noch umstritten, bisher wurden vorwiegend bösartige Geschwülste der Synovia beschrieben (78).

Die morphologische Mannigfaltigkeit gibt Anlaß zu verschiedenen Namen, woran alte Bezeichnungen wie: "Fibroendoteliom", "Endotheliales Carcino-Sarkom", erinnern. Wegen ihres epithelialen Charakters wurden diese Geschwülste auch als Endotheliome bezeichnet (4).

ALBERTINI (4) hält die Bezeichnung Endotheliom für unzutreffend, da die Auskleidung der Synovia weder Mesothel noch echtes Epithel ist. Er hält die Bezeichnung "Synoviales Sarkom" für geeignet. PACK und ARIEL (8) empfehlen die malignen Geschwülste der Synovia "Maligne Synovialome" zu nennen.

Das synoviale Sarkom kann histologisch Übergänge zu verschiedenen Sarkomarten zeigen; zu Spindelzell- und Rundzellsarkomen, zu Fibrosarkomen und Myxosarkomen, aber auch zu epithelialen Geschwülsten (4). Nach LAUCHE (70) läßt erst die Kenntnis dieser Übergänge, mit dem Nebeneinander von epithelialen und gelenkmembranartigen Bildungen, den eigentlichen mesenchymalen Charakter dieser Geschwülste erkennen.

Das Synovialsarkom ist eine hochspezialisierte Form maligner Blastome des Mesenchyms, das in den Weichteilen der Extremitäten entsteht, besonders in Gelenken, Sehnenscheiden und Schleimbeuteln (103). STOUT (103) fand 79% in der unteren Extremität.

Von den restlichen 21% war über die Hälfte im Schultergelenk lokalisiert.

8,4% aller malignen Bindegewebsgeschwülste sind Synovialsarkome (27, 107).

Obwohl der Tumor in jedem Lebensalter vorkommt, tritt eine Häufung zwischen dem zweiten und vierten Lebensjahrzehnt auf. 70% der Befallenen sind jünger als 40 Jahre (8, 27). STOUT (103) bezeichnet das Auftreten im frühen Erwachsenenalter als charakteristisch. Das Durchschnittsalter seiner Patienten betrug 32 Jahre.

Männer sind etwas häufiger als Frauen betroffen. Bei STOUT (103) war das Verhältnis Männer zu Frauen = 3 : 2. PACK und ARIEL (8) dagegen sprechen von gleicher Verteilung auf beide Geschlechter.

Übereinstimmend von allen Autoren wird der Tumor als langsam wachsend bezeichnet. Die Anamnese dauert durchschnittlich 5 - 6 Jahre (103). Vom Einsetzen der ersten Symptome bis zur ersten Therapie vergehen durchschnittlich 1/2 - 16 Jahre (103).

Erstsymptom ist gewöhnlich der Schmerz. Die lokale Schmerzhaftigkeit, die häufig rheumatische Gelenkaffektionen vortäuscht, führt leicht zu rehldiagnosen, wie Monarthrit, Gelenkstuberkulose, Arthrosis deformans.

Relativ häufig wird in der Vorgeschichte ein Trauma erwähnt, nach STOUT (103) in 25% der Fälle. Bei PACK und ARIEL (8) gaben von 60 Patienten 9 ein schweres Trauma an. Unter diesen 60 Patienten waren immerhin 3, bei denen ein primär benigner Tumor maligne entartete.

Haematogene Metastasen treten früher oder später immer auf (STOUT 103 und HAAGENSEN 51). Bei den Patienten dieser beiden Autoren finden sich folgende Metastasierungen:

Lunge	43
Lymphknoten	12
Haut	2
Abdomen	1
Knochen	1
Generalisiert	2

Alle Synovialsarkome metastasieren zu regionären Lymphknoten (8).

PACK und ARIEL (8) geben eine 5 - Jahresheilungsquote von 24% an. Ihren Erfahrungen nach haben Patienten zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr die beste Prognose.

GESCHWÜLSTE DER GLATTEN UND DER QUERGESTREIFTEN MUSKULATUR

Die gutartigen Formen

Das Leiomyom. Makroskopisch sieht man bei einem Leiomyom runde, scharf abgegrenzte Knoten. Im histologischen Bild erkennt man bündelartig verflochtene Zellen. Diese Zellen sind spindelförmig, die Kerne länglich mit abgestumpften Enden.

Leiomyome kommen überall vor, wo physiologischerweise glatte Muskelfasern vorkommen. Außerhalb des Uterus und Gastrointestinaltraktes sind sie jedoch sehr selten. Nach PACK und ARIEL (8) gibt es 2 Variationen.

- 1.) Oberflächliche Leiomyome, die meist von den Musculi arrectores pilorum, oder der Haut der Genitalzone abstammen.

2.) Vaskuläre Leiomyome, die von der glatten Muskulatur der Gefäße abstammen. Maligne Leiomyome der Haut sind unbekannt. Zwischen vaskulären Leiomyomen und venösen Haemangiomen ist keine klare Trennung möglich.

Das Rhabdomyom ist makroskopisch durch seine braunrote Farbe gekennzeichnet, die etwas heller ist als die Farbe normaler quergestreifter Muskulatur.

Es besteht eine ausgesprochene Zellatypie; unförmig große Zellen mit meist polymorphen, chromantinreichen Kernen. Die Zellen zeigen aufgelockertes Zytoplasma von körniger bis vakuolärer Beschaffenheit. Da die Querstreifung fast immer fehlt, nannte ABRİKOSOFF (1) diese Geschwülste "Myoblastenmyom". Er vermutet einen Rückschlag zur embryonalen Zellform und führt ihr Auftreten auf die typische Regeneration nach primärer Schädigung der Muskulatur zurück.

Rhabdomyome kommen im Herzen in Form kleiner umschriebener Knoten vor. Hier im Herzen sind sie als geschwulstartige Fehlbildungen anzusehen, die oft mit anderen Fehlbildungen wie z.B. Hirnsklerose, kombiniert vorkommen (4).

Daß benigne Rhabdomyome außerordentlich selten sind, bestätigen alle Autoren. PACK und ARIEL (8) bezweifeln sogar, ob es außerhalb des Herzens einen Tumor gibt, der aus differenzierten Rhabdomyoblasten besteht.

Die malignen Formen

Beim Leiomyosarkom ist die Anordnung der Zellen zu Bündeln nicht so deutlich wie beim Leiomyom.

Leiomyosarkome sind außerhalb des Uterus, des Ligamentum latum, und des Gastrointestinaltraktes sehr selten. Es gibt in der Weltliteratur nur wenig Beschreibungen (8).

Diese Geschwülste wachsen retroperitoneal zu erheblicher Größe an. Sie bilden knotige, feste gelbbraune Massen, mit nekrotischen oder haemorrhagischen Gebieten. Charakteristisch ist das infiltrative Wachstum, die unscharfe Abgrenzung und das häufige Vorkommen von Metastasen, meist in der Leber, im Peritoneum und in der Lunge.

Rhabdomyosarkome erscheinen makroskopisch als knotige, lappige, traubige Geschwülste von grauroter Farbe.

Die Zellen sind protoplasmareich, zeigen deutliche Körnelung, ja sogar Streifung, ganz selten Myofibrillenbildung und Querstreifung des Zytoplasmas. BOMBELLI (18) bezeichnet das myoblastische oder maligne Rhabdomyosarkom als "reticulo-histiozytäres Sarkom myoblastischer Herkunft".

In einer Leningrader Statistik aus den Jahren 1926 - 1934 waren 20% aller Sarkome Rhabdomyosarkome (8). PACK und ARIEL (8) fanden 13,9%.

STOUT (103) konnte in der Weltliteratur bis 1945 nur 107 Rhabdomyosarkome finden. In der Zeit von 1945 bis 1964 studierte er selbst 35 eigene Fälle. MASSON (74) meint, daß der Tumor weit weniger häufig diagnostiziert wird, als er vorkommt. Nach Ansicht von ENTERLINE und HORN jun. (41) wird das Rhabdomyosarkom oft mit Carcinomen, Reitkulumzellsarkomen, Neuroepitheliomen, Fibrosarkomen und malignen Melanomen verwechselt.

Es ist an beliebiger Stelle der quergestreiften Muskulatur lokalisiert. STOUT (103) gibt als Lokalisation von 35 Fällen an:

Untere Extremität	15
Obere Extremität	5
Rücken	9
Retroperitoneum	2

Nacken, Gesicht, Orbita, Mediastinum je 1.

Der Tumor kommt in jedem Lebensalter, von Geburt bis zum Greisenalter vor. Durchschnittsalter der Patienten 42,1 Jahre (103). Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Das durchschnittliche Zeitintervall von der Erkennung bis zum Tod der Patienten betrug 30,25 Monate, mit Extremen von 2 bis 162 Monaten (103). HARPER und FEDER (53) berichten von einem Rhabdomyosarkom mit 50-jährigem Verlauf.

Rhabdomyosarkome entstehen meist de novo, können aber auch aus benignen Myomen entstehen.

Die Prognose ist außerordentlich schlecht. STOUT (103) berichtet, daß von 108 Patienten mit Rhabdomyosarkomen nach 4 Jahren nur noch 4 lebten. Die beste Heilungsquote in der Weltliteratur stammt von PACK und ARIEL (8). Nach mehr als 5 Jahren lebten von 65 Patienten noch 22.

GESCHWÜLSTE DES PERIPHEREN NERVENSYSTEMS

Es gibt zwei Arten von gutartigen Geschwülsten der peripheren Nervenscheiden, das Neurofibrom und das Neurinom, auch Neurilemmom oder Schwannom bezeichnet. Während das Neurofibrom vom Endoneurium ausgeht, entsteht das Neurinom aus Schwannschen Zellen, die sich in Gewebskulturen als Bindegewebsbildner erwiesen haben.

STOUT (103) und MASSON (74) kamen durch ihre Untersuchungen zu der Meinung, daß das Endo- und Perineurium ein Produkt Schwannscher Zellen sei. Die Geschwülste dieser Zellen sind vom Bindegewebstyp, aber neuroektodermaler Herkunft.

Eine Sonderform des Neurofibroms ist die Neurofibromatose, der Morbus Recklinghausen.

Neurofibrome sind umschriebene, grauweiße, knollige Auftreibungen mit glasig transparenter Schnittfläche. Histologisch sind vereinzelt aufgesplitterte Nervenfaserbündel nachweisbar. Zusätzlich kommen Begleitwucherungen von ungeformtem Bindegewebe vor, in dem sich die Neurilemmproliferation ausbreitet; deshalb auch die Bezeichnung "Fibroneurinome" (4).

Neurinome sind scharf abgegrenzte, oberflächlich knollige Geschwülste von mäßig derber Konsistenz, mit faserreicher Schnittfläche. Für das histologische Bild sind zahlreiche Faserbündel charakteristisch, die sich in verschiedenen Richtungen durchkreuzen. Zwischen den Fasern erkennt man Zellen mit spindeligen, chromatinreichen, parallel angeordneten Kernen. Typisch ist die eigenartige bündelförmige Anordnung der spindeligen Kerne, die sogenannte Palisadenstellung. V.ALBERTINI (4) verzichtet auf Unterteilung in Neurinom und Neurofibrom, da fast immer eine Kombination beider Geschwülste vorliegt.

Neurinome kommen am ganzen Körper vor, meist jedoch an der Beugeseite der Extremitäten. Sie sind absolut benigne, es ist keine maligne Entartung bekannt (8).

Die maligne Form der Geschwülste der peripheren Nerven ist das maligne Schwannom. Es wurde auch als "Neurogenes Sarkom" oder "Perineurales Fibrosarkom" bezeichnet (89). Die malignen Formen können den ursprünglichen Neurinomcharakter vollständig verlieren, und als reine Spindelzellsarkome auftreten. Das neurogene Sarkom erscheint gewöhnlich als primär maligner Tumor, manchmal auch im Rahmen des Morbus Recklinghausen. Nach CARROLL (24) sollen sich bei 10 bis 13% der Recklinghausen-Kranken maligne Geschwülste entwickeln.

GESCHWÜLSTE UNBESTIMMTEN MUTTERGEWEBES

Die Sarkome der niedersten Gewebsreife lassen kein Ursprungsgewebe erkennen. Sie werden nach ihren Zellformen in Rundzellen-, Spindelzell- und Riesenzellsarkome eingeteilt. Alle Bindegewebsformen können die Matrix von rundzelligen, spindelzelligen

oder polymorphzelligen Sarkomen sein. Diese unreifen Sarkome sind durch ihre besondere Malignität gekennzeichnet.

Durch die Erfassung des Verhältnisses zwischen undifferenzier-tem und differenziertem Gewebe, also des sogenannten Reifegrades einer Geschwulst, wurde versucht, den Malignitätsgrad zu bestimmen (22, 51). Nach der Einteilung von BRODERS (22) sind die undifferenzierten Sarkome als bösartigste Form einzustufen.

Rundzellsarkome sind weiche, markige, weiße oder rötliche Geschwülste mit schnellstem Wachstum. Besonders bösartige Formen sind die kleinzelligen Typen. Die großzelligen Rundzellsarkome sind wegen ihres alveolären Baues schwer von gewissen Carcinomen zu unterscheiden.

Spindelzellsarkome sind etwas festere Geschwülste, die in der Regel circumscripte Knoten bilden, seltener diffus infiltrierend wachsen. Sie sind etwas weniger maligne als Rundzellsarkome.

Zu den Riesenzellsarkomen wurden früher auch die sogenannten braunen Geschwülste, wie sie bei der Ostitis cystica localisata vorkommen, gezählt. Nach neueren Untersuchungen handelt es sich hierbei jedoch nicht um echte Riesenzellsarkome. CHIARI (26) bezweifelt überhaupt das Vorkommen von echten Riesenzellsarkomen (26).

WILMS-TUMOR

Das sogenannte "Rhabdomyosarkom der Niere", der Wilms-Tumor, ist eine Mischgeschwulst, bei der quergestreifte Muskelfasern vorkommen (4).

Der Wilms-Tumor steht an der Grenze zwischen Sarkom und Carcinom. Er kommt in der frühen Kindheit vor. WARNER (111) gibt das Durchschnittsalter der Patienten mit 3 Jahren an, das Höchstalter mit 7.

Nach HAMPERL (52) setzt sich der Tumor aus verschiedenen Gewebsarten zusammen, unter denen besonders Nester kleiner lymphozytenähnlicher Zellen, sowie glatter und quergestreifter Muskelzellen ins Auge fallen. Daneben finden sich von zylindrischem Epithel gebildete drüsenähnliche Räume, die manchmal an unentwickelte Glomerula erinnern, sowie Inseln von Plattenepithel.

Am Memorial Hospital New York macht der Wilms-Tumor 0,083% aller malignen Geschwülste aus (8). WARNER (111) fand, daß Nierenblastome bei Kindern 20,5%, bei Erwachsenen aber nur 0,5% im Vergleich zu allen malignen Geschwülsten ausmachen.

Der Sitz ist meist unilateral. PACK und ARIEL (8) schildern den charakteristischen Verlauf dieser Erkrankung folgendermaßen:

- 1.) Fortschreitende Vergrößerung des Bauches
- 2.) Steigende Schmerzen und Obstipation
- 3.) Plötzlich vermehrte Symptome, wie Verschlechterung des AZ, Gewichtsverlust
- 4.) Ascites
- 5.) Tod durch Kachexie

Die ersten Symptome der Patienten von PACK und ARIEL (8) waren bei 50% der Patienten - eine Masse im Abdomen, bei 20% - Schmerzen, bei 12,5% - Asthenie, bei 6,25% - Haematurie und bei ebenfalls 6,25% - häufiges Urinieren.

Metastasen fanden sich bei 30 bis 50% der Patienten (8).

THERAPIE

In der Behandlung von Weichteilgeschwülsten muß zwischen der Therapie der benignen und der malignen Formen unterschieden werden.

Bei den benignen Geschwülsten stellt die Excision die Therapie der wahl dar. Allerdings werden sie nicht grundsätzlich entfernt. Unbedingt entfernt müssen sie werden, wenn ein Zweifel an ihrer Gutartigkeit besteht, oder ein praesarkomatöser Zustand vorliegt. Andere Indikationen sind Beschwerden infolge Lokalisation oder Größe des Tumors, auch kosmetische Gründe. Erleichtert wird die radikale Excision durch die meist vorhandene Bindegewebskapsel.

Neben die Operation treten aber noch andere Therapiemöglichkeiten. Mit Erfolg können zum Beispiel großflächige, inoperable Haemangiome bestrahlt werden. Allerdings wird hier das augenblicklich gute Ergebnis oft 10, 15 Jahre später durch Atrophie der Haut und der Subcutis getrübt. Gute Ergebnisse werden auch durch Vereisung mit Kohlendioxyd-Schnee erzielt (8).

Ganglien können durch Injektion einer sklerosierenden Flüssigkeit und Anlegen einer Bandage erfolgreich konservativ behandelt werden (8).

Erfolg und Ausrichtung der Therapie bösartiger Gewebswucherungen werden weitgehend bestimmt durch eine frühe Erkennung und Differenzierung maligner Wachstumsprozesse. Hierbei spielt nicht nur die Abgrenzung zwischen Gut- und Bösartigkeit eine Rolle, sondern auch die Erkennung derjenigen Zustände, die erfahrungsgemäß häufiger zur Entwicklung bösartiger Geschwülste führen (34).

Neben dem Wert der Frühdiagnose wird von den meisten Autoren die Übereinstimmung des klinischen Bildes, des Röntgenbefundes und des histologischen Befundes als Voraussetzung für die Behandlung der Weichteilsarkome gefordert.

Die Möglichkeiten der Behandlung bestehen in der Operation, der Strahlentherapie, der Kombination dieser Verfahren und der Behandlung mit Zytostatika. Für die Wahl der Therapie sind Sitz, Ausdehnung, Entwicklungsstadium und Art des Tumors von Bedeutung. Dabei ist vor allem zu klären, ob es sich um einen

Primär- oder einen Rezidivtumor mit oder ohne Metastasen handelt. Die größte Möglichkeit, einen malignen Tumor zu "kurieren", hat der erste Arzt, der den Tumor behandelt. Wenn diese erste Therapie falsch ist, hat der zweite Arzt schon viel weniger Chancen, gleichgültig wie radikal seine Therapie ist (103).

Die meist angewandte und bis heute erfolgreichste Therapie ist die Operation, die so radikal wie möglich sein soll. Ist die Diagnose eines malignen Blastoms durch eine Probeexcision gestellt, so sollte die Radikaloperation oder Bestrahlung so schnell wie möglich erfolgen, da sonst die Gefahr postoperativer Metastasen nach Ansicht der meisten Autoren erheblich wächst (15).

Die bösartigen mesenchymalen Geschwülste müssen grundsätzlich weit im Gesunden exstirpiert werden. Nach PACK (8) und CARROL (25) ist ein Sarkom so zu entfernen, daß man es nicht zu Gesicht bekommt. Gelegentlich täuscht nämlich eine Pseudokapsel eine leichte Operationsmöglichkeit vor.

Über die Art des chirurgischen Eingriffes entscheidet nicht allein die Histologie, ebenso wichtig ist der anatomische Sitz der Geschwulst. Die Amputation einer Extremität ist nur dann erforderlich, wenn eine geplante Resektion die Radikalität nicht sicher gewährleistet. So kann unter Umständen ein kleines Sarkom, das sich zirkulär in den Weichteilen der Hand entwickelt, ohne weiteres die Amputation erfordern, während ein viel größeres Sarkom in einem Muskelgebiet durch ausgedehnte Resektion angegangen werden kann (21). Die radikalsten Eingriffe sind die großen Exartikulationen der Gliedmaßen: Die Hüftgelenksexartikulation, die interilicoabdominale Operation (Hemipelvektomie), die interscapulothorakale Amputation. Nach CARROL (25) gibt es trotz totaler Exstirpation in 62% der Fälle von Sarkomen der Bindegewebsreihe Lokalrezidive.

Im allgemeinen stellt das Rezidiv das Vorzeichen eines ungünstigen Verlaufes dar. Trotzdem kann man auch bei Rezidivoperationen noch mit guten Erfolgen rechnen. OTT und FREY (87)

berichten über 158 Sarkome der Bindegewebsreihe, bei denen die 5 - Jahresüberlebensziffer 38,4% betrug. Bei 66 primär nicht radikal operierten Fällen betrug die 5 - Jahresüberlebensziffer 10%.

Viele Autoren empfehlen, neben dem Primärtumor auch gleich seine eventuellen Metastasen in den dazu gehörigen Lymphdrüsen zu entfernen (8).

Solange ein Sarkom operabel ist, wird die Röntgentherapie allein im allgemeinen abgelehnt, als zusätzliche Therapie, sowohl prae- als auch postoperativ, wird sie häufig verwendet. MÜNZEBOCK und POPPE (28) schlagen die praeoperative Bestrahlung der regionalen Lymphbahnen vor. Ebenso befürworten sie eine Bestrahlung des Mediastinums, da in 87% der Fälle zum Zeitpunkt des Todes Lungenmetastasen nachweisbar sind. Grundsatz für die Strahlentherapie ist eine hinreichende Dosis, mit größtmöglicher Schonung des gesunden Gewebes. GOES (49) schlägt auf Grund praktischer Erfahrungen folgende Dosen für die erfolgreiche Bestrahlung der verschiedenen Sarkome vor:

Fibrosarkom	3000 - 5000 r
Spindelzellsarkom	5000 r
Polymorphzelliges Sarkom	4500 r
Kundzellensarkom	3000 - 3500 r
Lymphoretikuläres Sarkom	2560 r
Myosarkom	3500 r

Die Radiumtherapie hat den Vorteil, daß das radioaktive Material in direktem Kontakt mit dem Tumorgewebe gebracht werden kann.

Liegt bereits eine Generalisation der Erkrankung vor, so werden im allgemeinen die operative- und die Strahlentherapie versagen. In einem solchen Falle kann die Chemotherapie von Nutzen sein (94). Noch beschränkt sich das Anwendungsgebiet der Chemotherapie auf einige Systemerkrankungen, wie Lymphogranulomatose oder Kethothelsarkom, auf inoperable und durch Strahlentherapie nicht mehr curable Geschwülste, oder auf eine Rezidivprophylaxe nach Entfernung des Primärtumors. Solitäre Geschwülste kann man im allgemeinen durch Chemotherapeutika kaum beeinflussen. Chemotherapeutika hemmen die Entwicklung und Vermehrung schnell wachsender Zellen. Ihr Effekt ist aber nicht so spezifisch, daß er sich auf die Hemmung des Wachstums der Geschwülste beschränkt. Es muß bei allen bisher verwendeten Mitteln bereits in therapeutischen Dosen gleichzeitig mit der Hemmung des neoplastischen Gewebes auch mit einer Störung aller regenerativen Vorgänge wie z.B. der Funktion des Knochenmarkes und der Keimdrüsen gerechnet werden.

Es stehen folgende Stoffgruppen zur Verfügung:

1.) Alkylierende Substanzen

Diese Stoffe übertragen labile Alkylreste auf Nukleinsäuren, wodurch diese funktionell geschädigt werden. In diese Gruppe gehören Stickstofflost, Chlorambucil, Tretamin, Cyclophosphamid und Busulfan.

2.) Antimetaboliten sind Folsäureantagonisten und chemisch der Folsäure verwandt. Sie verdrängen die Folsäure bei der Synthese von Nukleinsäuren. Die am meisten verwendete Substanz dieser Gruppe ist das Aminopterin.

3.) Antibiotika

Bestimmte Antibiotika schädigen die Krebszellen direkt. Dies konnte am Beispiel des Aktinomycin c in Tierversuchen gezeigt werden. Es ist sehr toxisch, und deshalb beim Menschen sehr vorsichtig zu verwenden (15). Dies gilt auch für andere Stoffe dieser Gruppe wie Azaserin, Carcinophilin oder Sarkomycin.

4.) Alkaloide wie zum Beispiel das Colchizin, das Demecolcin oder das Vinblastin beeinflussen die Zellteilung. Sie arretieren die Mitosen in der Metaphase. Auch bei diesen Stoffen ist die therapeutische Breite gering.

5.) Hormone sind nur bei bestimmten Geschwülsten wirksam. In der Sarkomtherapie spielen sie keine große Rolle, da es keine direkte Wirkung auf den Tumor gibt.

6.) Schließlich gibt es noch eine Gruppe nicht klassifizierbarer cytostatischer Substanzen mit unterschiedlicher Wirkung auf das Geschwulstwachstum.

Alle Medikamente zeigen bei längerer Anwendung einen Wirkungsverlust (69). Durch lokale Applikation kann man die Dosis, und damit die Wirkung steigern.

Bei incurablen Geschwülsten kann man nur eine symptomatische Behandlung durchführen. Solche Maßnahmen sind zum Beispiel Umgehungsanastomosen von tumorbedingten, nicht radikal operablen Passagiehindernissen, Entlastungsoperationen bei Hirn- oder Rückenmarkstumoren, Fisteloperationen, oder die Versorgung tumorbedingter pathologischer Frakturen, und schließlich die Schmerzbekämpfung.

Neben der Tumorbehandlung ist eine Allgemeinbehandlung zur Besserung des Allgemeinzustandes mit eiweißreicher Kost, Vitaminen, Anabolika, Hormonen oder Bluttransfusionen nützlich.

VERLAUF

Die Geschwulstbildung geht meist symptomlos vor sich. Sowohl bei den gutartigen, wie bei den bösartigen Formen bemerkt sie der Patient zuerst durch ihre Größenzunahme und damit verbundene Funktions- oder Bewegungsstörungen, oder durch Schmerzen. Bei bösartigen Geschwülsten rührt oft erst eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes den Patienten zum Arzt.

Nach der Totalexstirpation eines oenigen weichteiltumors sind die Patienten meist beschwerdefrei. Mögliche Komplikationen im weiteren Verlauf sind Wundinfektion, Rezidive, weiterbestehende

irreversible Schäden durch die Geschwulst oder maligne Entartung derselben.

Wenn man von Krebsheilung spricht muß man sich klar darüber sein, daß dies meist nur relativ gemeint sein kann. Spätrezidive und Spätmetastasen kommen ja noch nach 10 und mehr Jahren vor (15). Man hat daher die 5 - Jahresgrenze festgelegt, das heißt man darf von klinischer Heilung sprechen, wenn ein Krebskranker 5 Jahre nach Abschluß der Behandlung ohne Rezidiv und ohne Metastasen geblieben ist. Diese Grenzziehung ist zwar willkürlich, aber aus praktischen Gründen unumgänglich. K.H.BAUER (15) meint, es wäre besser von 5 - jähriger Überlebenszeit zu sprechen. Bei den malignen Geschwülsten ist es beim Auftreten der ersten Symptome oft für eine Radikalooperation zu spät. BETZLER (16) errechnete für die Tübinger Universitätsklinik als durchschnittliche Zeit vom Auftreten der ersten Symptome eines mesenchymalen Sarkoms bis zum Behandlungsbeginn 21,2 Monate, und als Gesamtdauer bis zum Tod durch Metastasen 47 Monate.

Das Schicksal der Kranken ist weitgehend von der Art des Tumorgewebes abhängig (16, 103). Die Metastasierungsbereitschaft der einzelnen Sarkome ist unterschiedlich groß: Am geringsten beim Fibrosarkom, am höchsten beim Retothelsarkom.

GOES (45) veröffentlichte folgende 5 - Jahresheilungen:

Spindelzellsarkome	19 %
Knochensarkome	16 %
Fibrosarkome	50 %
Lymphoretikuläre Sarkome	31 %
Wilms-Tumor	27 %

5 - Jahresheilungen bei ROUKKULA (15):

Hautsarkome	45 %
Knochensarkome	15 %
Weichteilsarkome	21 %
Sarkome des lymphoretikulären Systems	4 %

5 - Jahresheilungen bei PACK und ARIEL (8):

Maligne Neurinome	59,4 %
Liposarkome	35,9 %
Rhabdomyosarkome	35,2 %
Fibrosarkome	55,6 %
Synovialsarkome	21,6 %
Angiosarkome	27,3 %
Dermatofibrosarkom protuberans	69,2 %
Sarkome unbestimmter Histologie	40,8 %

Nach K.H.BAUER (15) wurden die besten Heilungsergebnisse bei Weichteilsarkomen der Augen- und Ohrenregion, der Mundhöhle und des Mediastinums erzielt. Die 5 - Jahresüberlebensziffer bei allen Sarkompatienten beträgt bei ihm 31,4%.

Ein großer Unterschied im Verlauf besteht zwischen differenzierten und undifferenzierten Sarkomen. Während differenzierte Sarkome oft jahrelang lokal begrenzt bleiben, ist die Wahrscheinlichkeit einer raschen Generalisierung bei den weniger differenzierten Sarkomen größer (84).

In hohem Maße ist das Schicksal der Sarkompatienten von der Art und Radikalität der Operation abhängig. Die Zahl der Rezidive ist bei den Sarkomen erschreckend hoch. SIRSAT (99) gibt bei 146 Fällen eine Rezidivrate von 71% an. Er führt diesen hohen Prozentsatz auf die verhältnismäßig niedere Zahl der Radikaloperationen (Amputation) zurück.

In Abhängigkeit vom Behandlungsverfahren veröffentlicht
K.H.BAUER (15) folgende 5 - Jahresheilungen von Sarkomen der
Bindegewebsreihe:

	Radikal operiert	Radikal operiert und Be- strahlung	Bestrah- lung	Fälle mit klinisch nachweisb. Metastasen u.a. inope- rable Fälle	Alle pri- mär nicht radikal operierten Fälle
Zahl der Fälle	50	28	11	39	50
Überleben- de über mehr als 5 Jahre	26	15	0	5	5
5 - Jahres- heilung in %	52,0	53,4	0	12,8	10

Tab. 6) Heilungsergebnisse in Abhängigkeit vom Behandlungsver-
fahren nach K.H.BAUER (15).

Im allgemeinen treten Rezidive früh auf, Spätrezidive sind sel-
ten. KARCHER (62) berichtet über Rezidive nach 7 bis 9 Jahren.
Bei BETZLER (16) betrug der längste Intervall zwischen Tumor-
entfernung und dem Auftreten eines Rezidivs 17 Jahre.

Eine Prognose über den Verlauf eines Weichteilsarkoms ist sehr
schwer zu stellen. Oft behält ein Tumor jahrelang seine Größe
bei, um dann in kürzester Zeit zu immenser Größe heranzuwachsen.

SPEZIELLER TEIL

METHODIK UND MATERIAL

In der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen kamen in der Zeit vom 1. Januar 1962 bis zum 31. Dezember 1964 212 Patienten mit benignen Weichteiltumoren und 43 Patienten mit malignen zur Behandlung.

Es wurden außer den stationär aufgenommenen Patienten auch die ambulant Behandelten berücksichtigt. Bei den Sarkomen handelt es sich durchwegs um histologisch gesicherte Fälle.

Es wurden Krankengeschichten, Röntgenbefunde, histologische Untersuchungsergebnisse ausgewertet. Über den jetzigen Zustand der Patienten berichteten die Hausärzte. Es wurden Fragebogen verschickt, auf denen folgende Fragen zu beantworten waren. Haben Sie ein Rezidiv beobachtet? Metastasen? Gegebenenfalls wo? Hat der Patient noch Beschwerden? Welcher Art? Ist der Patient verstorben? Gegebenenfalls Zeitpunkt, Todesursache? Es konnten leider nicht alle Fragen durch diese Aktion geklärt werden. Die Fragebogen waren so knapp gehalten um möglichst viele Rückantworten zu bekommen. Wir wissen über das weitere Schicksal von 185, der insgesamt 212 Patienten mit benignen mesenchymalen Blastomen, Bescheid, das entspricht 87,5%.

Bei den 43 Patienten mit malignen Geschwülsten werteten wir die Ergebnisse der routinemäßig an der Klinik vorgenommenen Nachuntersuchungen aus (100%). Leider sind die Aufzeichnungen davon nicht vollständig. So wissen wir zwar wieviele Patienten noch leben, und wieviele gestorben sind, aber der Todeszeitpunkt zum Beispiel ist bei 3 Patienten unbekannt.

Zu beachten ist, daß es sich hierbei um das Patientengut einer chirurgischen Klinik handelt. Es fehlen deshalb zum Beispiel

die Uterusmyome aus der Frauenklinik ganz, andere Blastome wurden in der medizinischen, der Haut-, Augen-, Hals-Nasen-Ohren-, oder Kinderklinik behandelt.

Die benignen Geschwülste

Von den 212 benignen Blastomen des Mesenchyms, die in der chirurgischen Klinik beobachtet wurden, waren:

Haemangiome	102	= 48,1 %
Lipome	21	)
Fibrolipome	7	) = 13,7 %
Angiofibrolipom	1	
Ganglien	28	= 13,2 %
Dupuytrensche Kontraktur	22	= 10,4 %
Chondrome	6	= 2,8 %
Osteome	8	= 3,8 %
Neurofibrome	6	= 2,8 %
Neurinom	1	= 0,5 %
Fibrome	8	)
Angiofibrom	1	) = 4,8 %
Fibromyom	1	

BENIGNE GESCHWÜLSTE

Fibrome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 17-18)

10 Patienten kamen mit einem Fibrom, das entspricht 4,8% aller beobachteten benignen mesenchymalen Geschwülste. 6 Patienten waren weiblichen, 4 männlichen Geschlechts. Das Alter der Patienten reichte von 1 - 58 Jahre, das Durchschnittsalter betrug 34,2 Jahre.

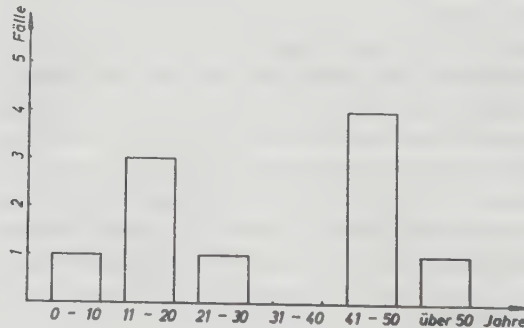


Abb. 1) Altersverteilung der Fibrome.

In der Anamnese gaben alle Patienten an, daß sie eine langsam wachsende, schmerzlose Geschwulst störte. Die meisten Patienten hatten die Geschwulst schon lange bemerkt. Die längste Vorgeschichte ging über 10 Jahre, die kürzeste über 6 Wochen, im Durchschnitt waren es 1 bis 2 Jahre. Bei einem einjährigen

Kind war der Tumor angeboren. Zwei Patienten gaben in der Vorgeschichte ein heftiges Trauma an der Stelle des späteren Tumors an. Zwischen Trauma und Auftreten des Tumors lag eine Zeitspanne von 2 bzw. 3 Jahren.

Besondere Praedilektionsstellen waren nicht zu erkennen. Relativ häufig, nämlich in 3 Fällen, war der Oberschenkel betroffen. In keinem Fall trat der Tumor multipel auf. Die Größe der Fibrome schwankte zwischen Erbsgröße und Faustgröße.

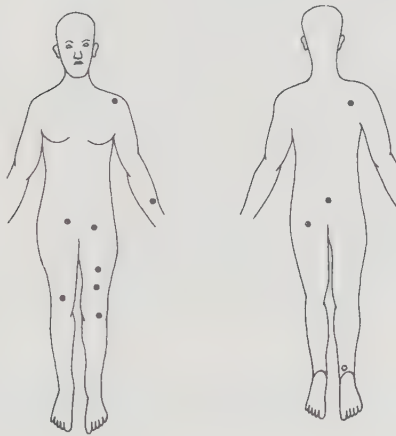


Abb. 2) Lokalisation der Fibrome.

Ein Tumor, bei dem Verdacht auf Malignität bestand, war vorbestrahlt.

Die histologische Untersuchung brachte achtmal das Ergebnis Fibrom, einmal handelte es sich um ein Fibromyom, einmal um ein Angiofibrom.

Die Therapie bestand in radikaler Excision. Bei einem Patienten mußte ein Knochendefekt mit Chips gedeckt werden. Die Wundheilung und der postoperative Verlauf war in 8 Fällen komplikationslos. Bei 2 Patienten kam es zu einer Sekundärheilung. Es wurde weder ein Rezidiv, noch eine maligne Entartung beobachtet. Die Patienten sind alle beschwerdefrei.

Dupuytrensche Kontraktur

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 17-18)

Mit Dupuytrenscher Kontraktur kamen 22 Patienten.

Von diesen 22 Patienten waren 19 Männer und nur 3 Frauen. Der jüngste Patient war 23 Jahre alt, der älteste 69. Das Durchschnittsalter betrug 45,2 Jahre.

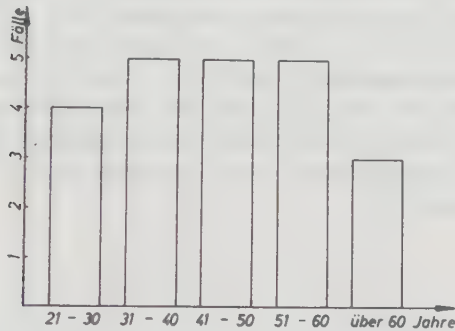


Abb. 3) Altersverteilung von 22 Fällen Dupuytrenscher Kontraktur.

Die Vorgeschichte war meist sehr lange, die kürzeste 9 Monate, die längste 18 Jahre. Im Durchschnitt waren es 4 Jahre. Es bildete sich in allen Fällen zuerst eine Vernärtung in einer oder beiden Hohlhänden oder an der Fußsohle. Darauf folgte eine zunehmende Kontraktur einer oder mehrerer Finger, seltener der Zehen. Die meisten Patienten gingen erst wegen dieser Bewegungseinschränkung zum Arzt. Über Schmerzen klagte kein Patient.

Elfmal waren beide Hände betroffen, zehnmal die rechte Hand und einmal die linke Hand alleine. 2 Patienten klagten noch zusätzlich über die gleichen Veränderungen an einer Fußsohle.

Es wurde grundsätzlich, unabhängig vom Stadium, eine Excision der Palmarfascie vorgenommen. Die postoperative Phase verlief durchwegs komplikationslos. Bei 8 Patienten trat ein Rezidiv auf. Das bedeutet eine Rezidivhäufigkeit von 36,3% bezogen auf die Zahl der Patienten. Allerdings waren von diesen 8 Patienten 4 auswärts operiert worden. Die Rezidivrate der Universitätsklinik Erlangen betrug nur 22,2%. Bezieht man sich auf die Zahl der Operationen - es waren 28 - so kommt man auf eine Rezidivrate von 14,3%. Zwischen der Operation und dem Auftreten eines Rezidivs verstrichen 2 Monate bis 2 Jahre, durchschnittlich war es 1 Jahr. Von den 8 Patienten bei denen ein Rezidiv auftrat sind 7 nach einer weiteren Operation rezidiv- und beschwerdefrei. Nur bei einem Patient trat ein zweites Rezidiv auf.

Chondrome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 21-22)

Sechs Fälle oder 2,8% der benignen mesenchymalen Blastome stellten die Chondrome, 3 davon waren Frauen, 3 Männer. Das Alter der Patienten lag zwischen 20 und 60, mit einem Durchschnittsalter von 35,5 Jahren. 50% der Patienten waren im frühen Erwachsenenalter (17, 20, 21 Jahre).

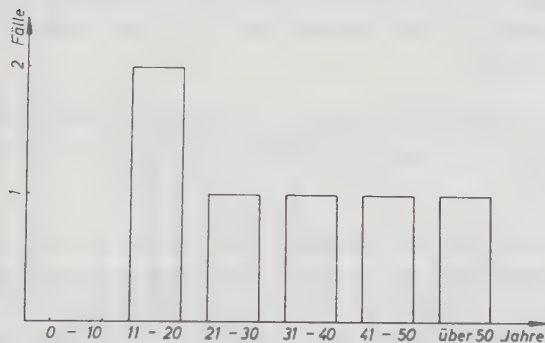


Abb. 4) Altersverteilung der Chondrome.

Die Anamnesedauer schwankte zwischen einem halben Jahr und 3 Jahren. Alle Patienten gaben Schmerzen an. Zwei Patienten bemerkten zuerst Schmerzen, dann eine Schwellung. Der Rest konnte über das zeitliche Auftreten von Schmerz und Schwellung keine Angaben machen.

Bei der Lokalisation ist auffallend, daß die Hälfte der Geschwülste am Schädel saßen. Nur bei einem Patienten handelte es sich um multiple Exostosen. Alle Geschwülste waren unvorbehandelt. Sie wurden excidiert oder abgemeißelt. Die Wundheilung und der postoperative Verlauf zeigten keinerlei Komplikation.

Bei einem Patienten mit einer Exostose am Unterschenkel trat nach 2 Jahren ein Rezidiv auf, das ebenfalls excidiert wurde. Alle Patienten sind heute beschwerdefrei.

Lipome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 23-24)

Mit Lipomen kamen von Januar 1962 bis Dezember 1964 29 Patienten in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen, das entspricht 13,7% aller beobachteten benignen mesenchymalen Blastome. 15 der Patienten waren Frauen, 14 Männer. Der jüngste Patient war 4 Monate alt, der älteste 70 Jahre. Das Durchschnittsalter betrug 40,2 Jahre.

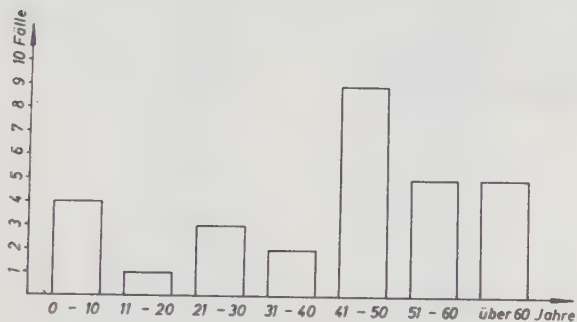


Abb. 6) Altersverteilung der Lipome.

Die Zeit von der Entdeckung des Tumors bis zur Behandlung variierte zwischen einer Woche und 40 Jahren. Bei 5 Patienten bestand der Tumor seit der Geburt.

In den meisten Fällen führte eine langsam wachsende, schmerzlose Geschwulst zum Arzt. Zwei Patienten stellten zuerst Schmerzen fest, dann eine Geschwulst. Fünf Patienten hatten die Geschwulst schon vor längerer Zeit bemerkt, aber erst als Schmerzen oder Bewegungsbehinderung eintraten, gingen sie zu einem Arzt. Nur ein Patient gab ein schnelles Tumorstadium an.

In der Größe schwankten die Lipome zwischen Bohnengröße und Kindskopfgröße (in der Muskulatur über dem Beckenkamm lokalisiert.) Im Durchschnitt waren sie pilsaumen- bis gänseeigroß.

Es waren keine besonderen Praedilektionsstellen zu erkennen, die Lokalisation betraf Stamm und Extremitäten gleichermaßen. Je ein Lipom fand sich im Mediastinum, interpleural, und retropharyngeal. In 5 der Fälle traten gleichzeitig mehrere Lipome an verschiedenen Körperstellen auf. Keines der Lipome war operativ vorbehandelt worden.

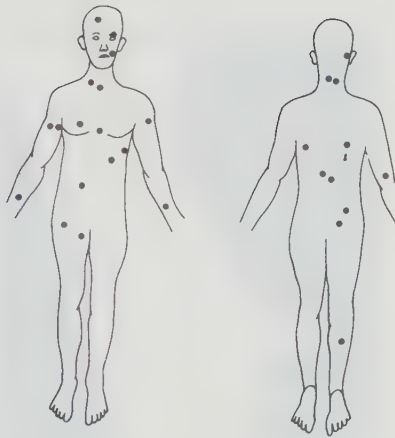


Abb. 7) Lokalisation der Lipome.

Die histologische Untersuchung brachte das Ergebnis:

Lipom	21 Patienten
Fibrolipom	7 Patienten
Angiofibrolipom	1 Patient

Als Therapie wurde durchwegs eine Radikalexcision vorgenommen. In einem Fall, bei dem ein Lipom eine ganze Gesichtshälfte einnahm, wurde postoperativ noch bestrahlt.



Abb. 8) 67-jährige Patientin mit einem Fibrolipom, das seit 8 Jahren bestand.

Postoperativ traten in keinem Fall Komplikationen auf.

Trotz möglichst radikaler Operation traten in 4 Fällen Rezidive auf. Bei einem Patienten sogar viermal. Hierbei handelte es sich um ein ausgedehntes Lipom im Gesicht, bei dem eine Radikaloperation nicht möglich war. In allen 4 Fällen wuchs der Rezidivtumor wesentlich schneller als der Primärtumor.

Nach Angaben der Hausärzte sind alle Patienten rezidiv- und beschwerdefrei.

Haemangiome und Lymphangiome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 25-27)

Sie stellten unter den gutartigen Weichteiltumoren mit 102 Patienten oder 48,1% die größte Gruppe.

72 Patienten waren weiblichen, 30 männlichen Geschlechts, d.h. Haemangiome sind in unserem Material bei Mädchen 2,4 mal so häufig als bei Knaben. Bei der Altersverteilung fällt auf, daß 74 Patienten, das sind 72,5% der Fälle, nicht älter als 1 Jahr sind. 13 Patienten waren bis zu 10 Jahre alt, zwischen 10 und 20 Jahren findet sich nur ein Patient, zwischen 20 und 30 Jahren waren es 5 und über 30 Jahre waren es 9. Der älteste Patient war 68 Jahre alt.

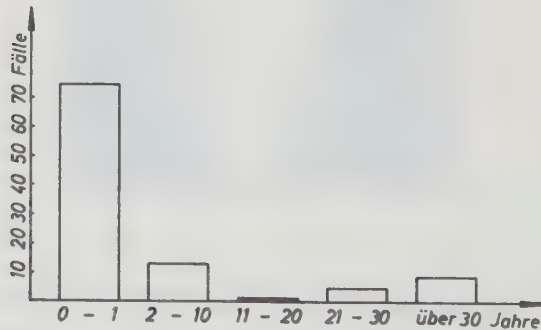


Abb. 9) Altersverteilung der Haemangiome.

Bei 87 Patienten, das sind 85,3% wurde der Tumor bereits bei der Geburt bemerkt. Bei den meisten des Restes wurde er kurz hinterher entdeckt.

88 Patienten hatten keinerlei Beschwerden durch den Tumor. Es störte nur, daß der Tumor zwar langsam, aber ständig wuchs. Nur in zwei Fällen wurde ein schnelles Wachstum angegeben. Bei 7 Patienten war der Tumor exulceriert, was in 2 Fällen auf Bestrahlung zurückzuführen war. Stärkere Beschwerden waren nur durch die Lokalisation des Tumors verursacht. Zweimal wurden Schmerzen angegeben, zweimal Übelkeit, Erbrechen, Müdigkeit, wobei der Tumor an der Magenvorderwand und an einem Wirbelkörper lokalisiert war, einmal Kopfschmerzen und Schwindel (Tumor am Scheitelbein), einmal Minderwuchs eines Beines (Bein), einmal Riesenwuchs eines Fingers (Finger). Bei einem Wirbelhaemangiom bestand ein Querschnittssyndrom.

Die Haemangiome waren am ganzen Körper lokalisiert. Auffällig ist die Häufigkeit im Gesicht, den äußeren Genitalen, und am Rumpf, sowie das viel seltenere Vorkommen an den Extremitäten.

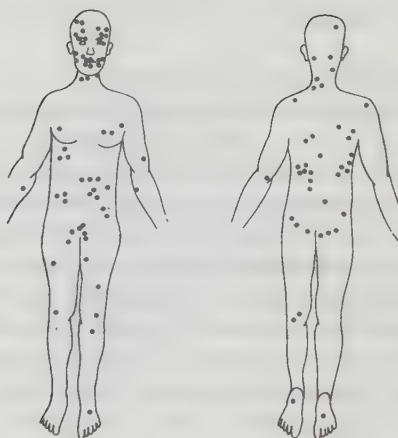


Abb. 10) Lokalisation der Haemangiome.

Bei 78 Patienten handelte es sich um einen einzigen Tumor, bei den restlichen 24 waren 2 oder mehr Geschwülste vorhanden, oder es handelte sich um eine generalisierte Haemangiomatose.

Die Größe der Tumore war außerordentlich verschieden. Die Flächen ausdehnung wechselte von Stecknadelkopfgröße bis zu Haemangiomen, die eine ganze Extremität bedeckten. Räumlich wuchsen sie bis zu Apfelgröße heran.

Vorbehandelt waren 11 Haemangiome, 6 davon mit Röntgenstrahlen, bei den 5 anderen handelte es sich um Rezidive nach Operation. Bei 3 Patienten war der Primärtumor in der Universitätsklinik excidiert worden, die beiden anderen waren auswärts operiert. Alle Blastome wurden histologisch untersucht.

Die Diagnose lautete:

Bei 74 Patienten	=	72,5% Haemangioma capillare simplex
22 Patienten	=	21,4% Haemangioma cavernosum
6 Patienten	=	5,9% Haemangioma, racemosum

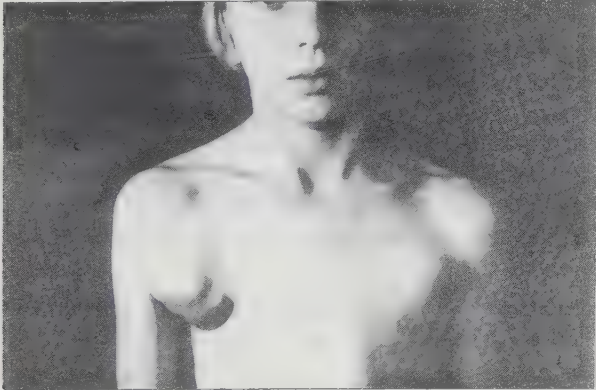


Abb. 11) 10-jährige Patientin mit einem Haemangioma cavernosum.

Soweit Operabilität bestand, wurde eine Totalexcision vorgenommen. Haemangiome, die mit Sicherheit nicht total zu entfernen waren, wurden zumindest teilexcidiert. Dreimal wurden bei ausgedehnten Haemangiomen Thiersch-Lappen, einmal eine Knochenplastik gemacht.

Die postoperative Phase verlief in den weitaus meisten Fällen komplikationslos, die Wunden heilten per primam. Bei 4 Patienten heilten die Wunden erst sekundär. Schuld daran war in 3 Fällen eine Wundinfektion, einmal eine Lappennekrose.

Die vollständige Excision gelang nicht bei 8 Patienten. Es wurden eine oder mehrere Rezidivoperationen notwendig. Interessant ist, daß die Rezidive nach Angaben der Patienten, oder deren Eltern, wesentlich schneller wuchsen als die Primärtumore.

Gestorben ist ein neunjähriger Patient mit einem angeborenen Haemangiom, das bei der ersten Aufnahme im Februar 1962 von den Zehen bis zum Oberschenkel reichte. Das riesige Haemangiom (siehe Abb. 12) hatte zu einer Elephantiasis des betroffenen Beines und zu einer Beugekontraktur im Kniegelenk geführt. Als Therapie kam nur eine Röntgenbestrahlung in Frage. Im September 1962 wurde erstmals eine Fläche von 25 x 10 cm excidiert. Da sich die Kontraktur im Kniegelenk immer mehr verstärkte, wurde eine Absetzung der unteren Extremität in Oberschenkel-schaftmitte durchgeführt. Zwei Wochen später verstarb der Patient an einer Lungenembolie, die vom Amputationsstumpf ihren Ausgang nahm.



Abb. 12) Ausgedehnte Haemangiomatose bei einem neunjährigen Mädchen.

Nach Befragung der Hausärzte der Patienten sind, bis auf zwei, alle Patienten beschwerdefrei. Bei einem bildete sich ein durch das Haemangiom im 5. BWK verursachte Querschnittssyndrom nicht zurück. Bei einem anderen Patienten führte ein ausgedehntes Haemangiom zur Verkürzung eines Beines.

Eine maligne Entartung wurde in keinem Fall beobachtet.

Ganglien

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 31-33)

28, das entspricht 13,2% der gutartigen mesenchymalen Blastome, waren Ganglien. 20 Patienten waren männlichen, 8 weiblichen Geschlechtes. Ganglien kommen in jedem Lebensalter vor. Der jüngste Patient war 5 Jahre alt, der älteste 60. Das Durchschnittsalter betrug 23,7 Jahre. 22 Patienten, das entspricht 78,6%, waren nicht älter als 30 Jahre.

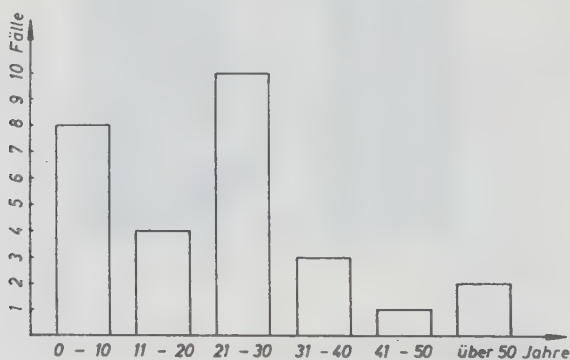


Abb. 13) Altersverteilung der Ganglien.

Die Vorgeschichte war meist kurz, die längste betrug 11 Jahre, die kürzeste 2 Wochen. Meistens störte eine schmerzlose Schwellung. Neun Patienten gaben leichte Schmerzen an, 2 Patienten hatten Bewegungseinschränkungen.

15 Ganglien waren an der Streckseite der Handgelenke lokalisiert, 2 an der Beugeseite, 7 in der Kniekehle und 2 am Fußrücken. Die rechte Hand war neunmal betroffen, die linke siebenmal, im Kniegelenk betraf es dreimal das rechte, viermal das linke Bein. Die Tumore waren meist kirsch- bis pflaumengroß, der größte erreichte Hühnereigröße. Fünf Tumore waren entweder unspezifisch oder durch Punktion erfolglos vorbehandelt worden.

In der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen wurden sie durchwegs excidiert. Postoperativ traten keinerlei Komplikationen auf. Rezidive wurden keine beobachtet, ebenso keine maligne Entartung. Alle Patienten sind beschwerdefrei.

Neurinome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 38-39)

Die 7 Patienten mit Geschwülsten der peripheren Nerven stellen 3,3% aller beobachteten benignen Geschwülste des Mesenchyms dar.

6 Patienten waren weiblichen, nur einer männlichen Geschlechts. Bis auf ein elfjähriges Mädchen waren alle Patienten älter als 30 Jahre, der älteste Patient war 66 Jahre alt. Das Durchschnittsalter betrug 44,9 Jahre.

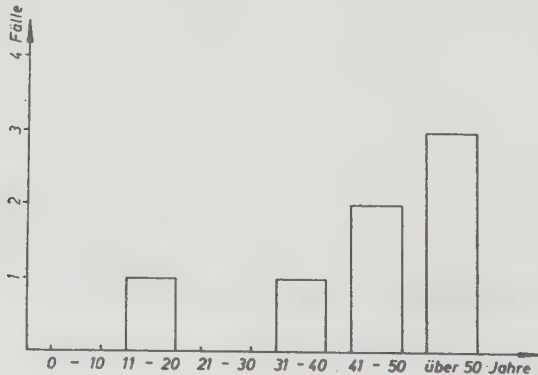


Abb. 14) Altersverteilung der Neurinome.

In der langen Vorgeschichte - die kürzeste war ein halbes Jahr lang, die längste 30 Jahre - überwogen Schmerzen verschiedenster Art. Eine Geschwulst wurde meist erst sehr spät entdeckt. Die Geschwülste waren überall zu finden. Man konnte keine bevorzugte Lokalisationsstelle erkennen.

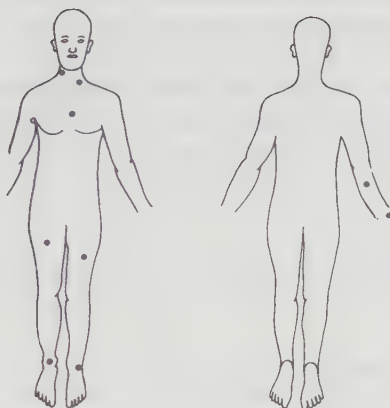


Abb. 15) Lokalisation der Neurinome.

Die Größe der Blastome wechselte von Bohnengröße über Pflaumengröße bis zu Faustgröße. In einem Fall trat der Tumor multipel am Ellbogen, Daumen und an beiden Knöcheln auf.

Vier Patienten waren bereits vorbehandelt. Zwei waren bereits operiert worden, die anderen zwei vorbestrahlt.

Die Tumore wurden excidiert. Die histologische Diagnose lautete sechsmal Neurofibrom, einmal Neurinom.

Bei zwei Patienten verlief die postoperative Heilung nicht ohne Komplikationen. Bei einem Patienten trat eine dauernde Teilparese des Nervus medianus auf, bei einem anderen verzögerte eine Wundinfektion die Heilung.

Rezidive wurden keine beobachtet, abgesehen von zwei Patienten, die schon mit einem Rezidivtumor in unsere Behandlung kamen.

GESAMTBETRACHTUNG DER BENIGNEN BLASTOME DES MESENCHYMS

Vom 1. Januar 1962 bis 31. Dezember 1964 kamen 212 Patienten mit gutartigen mesenchymalen Blastomen zur Behandlung in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen. Es waren 96 Männer und 116 Frauen. Das Durchschnittsalter aller Patienten betrug 16,8 Jahre. Läßt man die Patienten mit Haemangiomen weg, da es sich bei diesen Patienten meist um Kleinkinder handelte, so bekommt man ein Durchschnittsalter von 26,2 Jahren.

Die Verlaufsdauer der Erkrankung war sehr unterschiedlich. Von den ersten Symptomen bis zur Behandlung vergingen wenige Wochen bis zu 40 Jahren.

Zeit	Patienten
0 - 3 Monate	95
3 - 6 Monate	31
6 - 12 Monate	16
12 - 24 Monate	13
Mehr als 2 Jahre	39
Keine genauen Angaben	18
Gesamt	212

Tab. 7) Dauer der Erkrankung von den ersten Symptomen bis zur Behandlung.

146 Patienten hatten keine durch den Tumor verursachten Beschwerden. Meist störte nur das Wachstum, oder die Geschwulst sollte aus kosmetischen Gründen entfernt werden. 29 Patienten hatten Schmerzen, bei 7 Patienten war der Tumor exulceriert.

Art der Beschwerden	Zahl der Patienten	Lokalisation
Bewegungseinschränkung	24	In der Nähe großer u. kleiner Gelenke
Übelkeit, Erbrechen, Müdigkeit	2	Magen, Wirbelkörper
Kopfschmerz, Schwindel	1	Rechtes Scheitelbein
Minderwuchs eines Beines	1	Rechtes Bein
Riesenwuchs eines Fingers	1	Finger
Querschnittslähmung	1	5. Brustwirbelkörper

Tab. 8) Symptome in Abhängigkeit von der Lokalisation der Geschwulst.

Vorbehandelt kamen 31 Patienten in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen. 9 Patienten waren bestrahlt worden, 8 vorher operiert, bei einem Patienten war eine Probeexcision gemacht worden und 13 Patienten waren unspezifisch vorbehandelt worden.

In der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen bestand die Therapie meist in einer radikalen Excision der Geschwulst. Einmal war wegen der Größe des Tumors eine Oberschenkelamputation notwendig, und einmal eine Hemipelvektomie.

Bei 16 Patienten wurde eine Rezidivoperation notwendig, die bei allen Patienten den gewünschten Erfolg hatte. Bis auf zwei (Dupuytrensche Kontraktur, Haemangiom) waren alle Patienten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung rezidiv- und beschwerdefrei. Die Patientin, bei der eine Oberschenkelamputation notwendig geworden war, starb postoperativ an den Folgen einer

Lungenembolie. Eine Patientin starb mit röntgenologisch nachgewiesenen Tumoren in der Schilddrüse 3 Monate nachdem ein Neurofibrom am rechten Oberschenkel in toto excidiert worden war. Da die Patientin auswärts gestorben ist und keine Sektion vorgenommen wurde bleibt die Frage offen, ob das Neurofibrom maligne entartet ist, oder ob es sich um einen zweiten malignen Tumor gehandelt hat.

MALIGNE GESCHWÜLSTE

43 maligne Blastome des Mesenchyms waren pathologisch-histologisch gesichert. Sie verteilen sich auf folgende Gruppen:

Lymphoretikuläre Sarkome	14 = 32,5 %
Spindelzellsarkome	9 = 20,9 %
Knochen-Knorpel-Sarkome	4 = 9,3 %
Polymorphzellen-Sarkome	4 = 9,3 %
Gefäßsarkome	3 = 7 %
Fibrosarkome	2 = 4,7 %
Rhabdomyosarkome	2 = 4,7 %
Wilms-Tumore	2 = 4,7 %
Synovialom	1 = 2,3 %
Sarkome unklarer Genese	2 = 4,7 %

Fibrosarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 18-19)

Die 2 Patienten mit Fibrosarkomen waren Frauen im Alter von 44 und 57 Jahren.

Die erste Patientin kam mit einem apfelgroßen Rezidivtumor, der auswärts excidiert und nachbestrahlt worden war. Der Tumor saß in dem Winkel zwischen dem rechten Musculus sternocleido-mastoideus und Clavicula und war außerordentlich druckschmerzhaft. Er war bereits 2 1/2 Jahre vor der Klinikaufnahme zum erstenmal bemerkt worden. Da Zeichen einer Plexusdruckschädigung und eine zunehmende Lymph- und Venenstauung im rechten Arm bestanden und über die Malignität des Tumors kein Zweifel bestand, war eine radikale Entfernung des Tumors nur durch eine Schultergürtelamputation möglich. Dabei wurden die Lymphknoten der anderen Halsseite mitentfernt. Postoperativ wurde mit einem Zytostatikum behandelt. Die Patientin starb ungefähr ein Jahr später. Ob ein Rezidiv oder Metastasen vorhanden waren, ist unbekannt.

Die zweite Patientin kam mit einer 2 Jahre langen Anamnese zur Behandlung. In dieser Zeit hatte sie ständig ziehende Schmerzen im Unterbauch. Angeblich sei sie von einem Gynäkologen operiert worden, und verspüre seither eine Erleichterung der Schmerzen. Genauer war nicht zu erfahren. Der Tumor lag retroperitoneal und füllte die ganze Kreuzbeinhöhle aus. Es zeigte sich bei der Operation, daß er nicht radikal zu entfernen war. Die Operation mußte als Laparatomie mit Probeexcision beendet werden. Die Patientin lebte 2 Jahre post operationem beschwerdefrei.

Histologisch handelte es sich ebenso wie bei der anderen Patientin um ein zellreiches Fibrosarkom.

Knochen- und Knorpelsarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 22-23)

Vier Patienten kamen mit Knorpel- oder knochensarkomen. Es waren 3 Männer und eine Frau. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 25 Jahre (14, 15, 20, 51).

Die Geschwülste waren alle am Femur lokalisiert, 3 im distalen Drittel, einer im proximalen.

Die Anamnese war bei 3 Patienten kurz (6 Wochen, 2 Monate, 3 Monate), bei einem Patienten dauerte sie 3 Jahre.

Röntgenologisch war bei allen 4 Patienten eine Zerstörung der Knochenstruktur vorhanden. Es handelte sich bei allen 4 Patienten um einen Primärtumor. Bei einem Patienten konnten bereits bei Aufnahme Lebermetastasen festgestellt werden. Kein Patient kam vorbehandelt in die chirurgische Universitätsklinik. Ein Patient wurde vor der Operation mit 700 r vorbestrahlt.

Bei einem Patienten wurden die Oberschenkelkondylen des betroffenen Beines reseziert, bei einem anderen mußte eine hohe Oberschenkelamputation vorgenommen werden. Beim dritten Patienten konnte wegen der Größe des Tumors nur eine Probeexcision gemacht

werden. Histologisch bestand kein Anhalt für Malignität. Nach 2 Monaten wurde eine zweite Probeexcision notwendig, ein halbes Jahr später wurde der Tumor doch radikal entfernt. Da wieder ein Rezidiv entstand, mußte nach einem weiteren halben Jahr der Oberschenkel amputiert werden. Der vierte Patient starb, nur symptomatisch behandelt, 4 Wochen nach Einlieferung in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen.

Alle 4 Patienten sind verstorben. Die durchschnittliche Überlebensdauer nach der Operation betrug 12 Monate.

Histologisch handelte es sich um ein Osteosarkom, ein Chondrosarkom, ein hochdifferenziertes Chondrosarkom. Beim vierten Patienten, einem 20jährigen Mann, wechselte die histologische Diagnose innerhalb von 2 Jahren von "Schwielengewebe" über "Fibrom" und "Osteofibrom" zu "Osteochondrofibrom" und schließlich zu "Osteosarkom".

Klinisch bestand von Anfang an der Verdacht, daß es sich um einen malignen Tumor handelt. Der Patient hatte 1958, also 3 Jahre vor Aufnahme, eine pathologische Oberschenkelfraktur, wie nachträglich auf den Röntgenbildern nachgewiesen wurde. Vier Wochen vor Aufnahme in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen war in seinem Heimatkrankenhaus aufgrund des Röntgenbefundes die Verdachtsdiagnose Osteosarkom gestellt worden. Der Tumor konnte wegen seiner Größe nicht in toto exstirpiert werden, es wurde eine Probeexcision gemacht. Zu diesem Zeitpunkt zeigte das histologische Präparat keinen Anhalt für Malignität, es wurde deshalb von einer Amputation abgesehen. Eine erneute Probeexcision 2 Monate später brachte wieder keinen Hinweis auf Malignität. Ein halbes Jahr später wurde der ständig wachsende Tumor so radikal als möglich entfernt. Zu diesem Zeitpunkt lautete die histologische Diagnose Osteofibrom. Nach einem halben Jahr erfolgte schließlich die Oberschenkelamputation.

Jetzt zeigte der Tumor schon makroskopisch das Aussehen eines Osteosarkoms. Diese Diagnose konnte histologisch bestätigt werden. Ein Jahr später verstarb der Patient mit Metastasen in der Lunge und im Beckenkamm.

Ein weiterer Patient bekam nach 5 Monaten das erste Rezidiv. Er starb 18 Monate nach der ersten Operation mit einem erneuten Rezidiv. Die beiden anderen Patienten bekamen Metastasen in der Leber bzw. in der Lunge. Ein Patient starb unbehandelt 4 Wochen nach Klinikoperation, der zweite lebt nach der Operation noch 8 Monate.

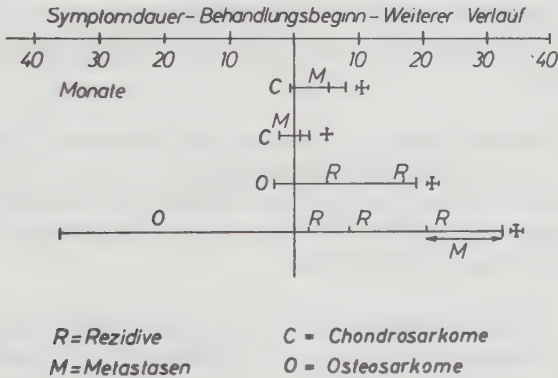


Abb. 16) Schematische Darstellung des zeitlichen Verlaufes bei 2 Chondro- und 2 Osteosarkomen.

Gefäßsarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 28-30)

Alle 3 Patienten mit Gefäßsarkomen waren weiblichen Geschlechts. Das Alter der Patienten betrug 1 Monat, 10 Jahre, 54 Jahre.

Die Geschwülste waren an der linken Halsseite, der rechten Lendengegend und im Gehirn lokalisiert. Alle 3 Tumore waren ungefähr faustgroß.

Der an der linken Halsseite lokalisierte Tumor bei dem 1 Monat alten Säugling war angeboren. Einmal war die Anamnese 1/2 Jahr lang, einmal 1,5 Jahre. Bei dem Säugling konnten keine Schmerzen festgestellt werden, die beiden anderen Patienten litten unter starken Schmerzen. Bei dem im Gehirn lokalisierten Tumor traten zu dem Kopfschmerz noch Erbrechen und Visusverschlechterung hinzu.

Bei der Aufnahme konnten in keinem Fall Metastasen festgestellt werden. Bei dem 54jährigen Patienten war ein Jahr vorher in der Lendengegend, also an der gleichen Stelle, ein Sarkom excidiert und nachbestrahlt worden. Die beiden anderen Patienten kamen mit unbehandelten Primärtumoren.

Die histologische Diagnose lautete bei den 3 Patienten: "Malignes Haemangioendotheliom", "Gefäßsarkom ? Riesenzellsarkom" ?, "Haemangioendotheliom". Im letzten Fall, bei dem Kleinkind, ging aus dem histologischen Befund nicht sicher hervor, ob mit "Haemangioendotheliom" wirklich das bösartige Gefäßsarkom gemeint war, oder eine benigne Form. Nach dem klinischen Verlauf könnte man letzteres annehmen, obwohl dieser bei Erwachsenen so bösartige Tumor bei Kindern oft viel harmloser verläuft.

Alle 3 Geschwülste wurden radikal entfernt. Das Hirnsarkom wurde postoperativ mit 5000 r bestrahlt. Als Komplikation trat

bei dem Säugling eine Parese des linken Armes auf, die sich aber wieder zurückbildete.

Bei dem Patienten mit dem Rezidivtumor wurde 3 bzw. 8 Monate später je ein Rezidiv entfernt und nachbestrahlt. Der Patient starb 2 Jahre nach Behandlungsbeginn mit Metastasen in beiden Lungen. 2 Jahre nach der Operation starb auch der Patient mit dem Gefäßsarkom des Gehirns. Das Kleinkind lebt nach 3 1/2 Jahren rezidiv- und beschwerdefrei.

Lymphoretikuläre Sarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 30-31)

Lymphoretikuläre Sarkome stellen mit 14 Patienten, das entspricht 32,5% aller Fälle, die größte Untergruppe dar. 7 Patienten waren Männer, 7 Frauen. Die Verteilung auf die verschiedenen Altersklassen zeigt Abbildung 16. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 47 Jahre.

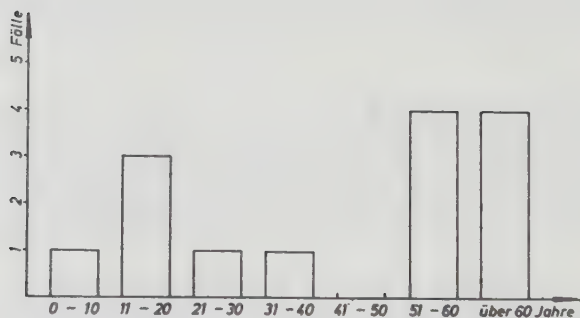


Abb. 17) Altersverteilung der lymphoretikulären Sarkome

Man kann keine bevorzugte Lokalisationsstelle erkennen. Dreizehnmal trat der Tumor solitär auf. Bei einem Patienten fand man je einen Tumor am Oberschenkel, an der Beckenschaufel und im Unterbauch. Ein Tumor war retroperitoneal gelegen.

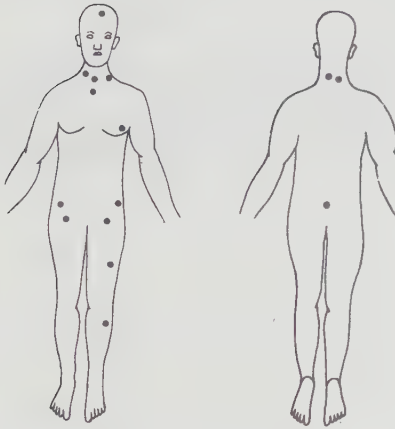


Abb. 18) Lokalisation der lymphoretikulären Sarkome

Vom Symptombeginn bis zur Diagnosestellung waren im kürzesten Fall 2 Wochen, im längsten 2 Jahre vergangen. Im Durchschnitt waren es 4,8 Monate. Neun Patienten gaben an, zuerst eine schmerzlose Schwellung bemerkt zu haben. Fünf Patienten stellten zuerst Schmerzen und später eine Geschwulst fest. Außerdem gaben 5 Patienten Müdigkeit und Gewichtsverlust an. Ein Trauma gab eine Patientin als Ursache an. Es konnte aber kein ursächlicher Zusammennang festgestellt werden.

Histologisch handelte es sich um 10 Retothelsarkome, 3 Lymphosarkome und ein lymphoretikuläres Thymom.

Sechs Patienten waren bereits auswärts vorbehandelt worden. Drei Patienten waren mit Röntgenstrahlen vorbehandelt worden, bei zweien wurde wegen Inoperabilität nur eine Probeexcision gemacht und ein Patient war durch "Einreibungen und Spritzen" behandelt worden.

Behandlungsart	Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Radikale Excision	7	3	6	4	24
Probeexcision	6	5	2,6	1	24
Teilexcision	1	1	3	0	-
Operation u. Rö-Bestrahlung					
radikal operiert	4	2	5,5	2	30
nicht rad. operiert	3	2	0,3	1	24
Operation, Rö-Bestrahlung u. Zytostatika					
radikal operiert	1	1	6	0	-
nicht rad. operiert	3	3	4	0	-
Operation u. Zytostatika					
radikal operiert	2	0	-	2	15
nicht rad. operiert	1	1	0,5	0	-

Tab. 9) Behandlungsart und Mortalität bei 14 lymphoretikulären Sarkomen.

Bei den Patienten, bei denen nur eine Probeexcision oder Teil-excision gemacht wurde, handelte es sich um inoperable Fälle. Trotzdem lebte 1 Patient von 7 Patienten nach 2 Jahren noch. Verhältnismaßig günstige Ergebnisse brachte die kombinierte operative und Strahlentherapie. Von 7 Patienten überlebten 3, 2 davon 24 Monate, einer 30 Monate. Drei Patienten bekamen postoperativ ein Zytostatikum. Nach 15 Monaten lebten noch zwei. Der dritte Patient starb 2 Wochen nach der Operation. Von den insgesamt 5 überlebenden Patienten mit einem lymphoretikulären Sarkom waren drei operativ und strahlentherapeutisch behandelt worden, die beiden anderen bekamen postoperativ ein Zytostatikum. Vier dieser Patienten waren sicher radikal operiert worden, bei einem bestand der Verdacht, daß der Tumor nicht sicher im Gesunden entfernt worden war.

Bei 6 Patienten trat nach der Operation relativ rasch Verschlechterung des Allgemeinzustandes und Tumorkachexie auf. Sie überlebten durchschnittlich 2,4 Monate. Nur 1 Patient von diesen 6 war radikal operiert worden, bei den anderen 5 hatte man nur eine Probeexcision gemacht.

Rezidive oder Metastasen wurden bei 9 Patienten beobachtet. Die Metastasen fand man in den regionären Lymphabflußgebieten, im Mediastinum und im Gehirn.

	Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Patienten mit Rezidiv oder Metastasen	9	8	4	1	30
Patienten ohne Rezidiv oder Metastasen	5	1	3	4	24

Tab. 10) Rezidiv- und Metastasenhäufigkeit und Mortalität bei 14 lymphoretikulären Sarkomen.

Die durchschnittliche Überlebensdauer der verstorbenen Patienten betrug 3,9 Monate, mit den Extremen 9 Tage bis 8 Monate.

Nach 2 Jahren lebten noch 5 Patienten, 3 davon hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung bereits mehr als 3 Jahre nach der Operation gelebt.

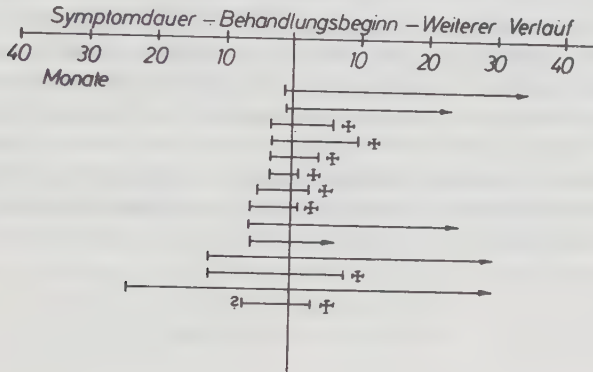


Abb. 19) Schematische Darstellung des zeitlichen Verlaufes bei 14 lymphoretikulären Sarkomen.

Synovialome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 33-35)

Bei einem Patienten lautete die histologische Diagnose Synovialom. Es handelte sich dabei um einen 51-jährigen Mann. Der Patient klagte seit 6 Jahren über Beschwerden beim Wasserlassen. 5 Jahre vor Klinikaufnahme wurde bei einer Probelaparotomie erstmals die Diagnose eines retrovesikalen Sarkoms gestellt. Anschließend war er mit Röntgen- und Kobaltstrahlen behandelt worden. Bei der Operation gelang es den etwa kindskopfgroßen Tumor - histologisch ein Synovialom - makroskopisch vollständig zu entfernen. Allerdings mußte dabei die Blase eröffnet werden. Der Patient erholte sich von dieser Operation nicht mehr. Als Komplikationen traten nacheinander auf: Ileus, Elektrolytstörungen, Dünndarmfistel, Peritonitis. Einen Monat nach der Operation verstarb der Patient an einer Urämie.

Rhabdomyosarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 36-38)

Rhabdomyosarkome hatten 2 Patienten, die in unsere Behandlung kamen, ein wenige Tage alter männlicher Säugling und eine 63-jährige Frau.

Bei dem Säugling fand man einen nautüberzogenen, bonnengroßen Tumor, der die ganze Analöffnung verlegte. Der Tumor wurde excidiert, der postoperative Verlauf war komplikationslos. Ein Jahr später kam der Patient mit einem daumengliedgroßen Rezidivtumor, der den Sphinkter an infiltrierte hatte und nur unter teilweiser Operation des Sphinkter entfernt werden konnte.

In beiden Fällen lautete die histologische Diagnose "Fibrom". Bereits 2 Monate später kam der Patient erneut mit einem Rezidivtumor, der ebenfalls im Gesunden excidiert wurde. Jetzt zeigte die histologische Untersuchung ein Rhabdomyosarkom. Deshalb wurde eine zytostatische Behandlung und eine Röntgenbestrahlung eingeleitet. Der Patient lebt heute, 2 Jahre nach der ersten Operation, rezidivfrei.

Die zweite Patientin hatte 8 Tage vor der Klinikaufnahme zum erstenmal Schmerzen in der Achsel verspürt und zugleich eine Schwellung bemerkt. Der klinische Befund zeigte eine längliche walzenförmige, nicht druckschmerzhaftige Geschwulst in der vorderen Achselfalte, die sich gut abgrenzen ließ. Eine Probeexcision sicherte auch histologisch die Diagnose: Rhabdomyosarkom. Es folgte eine Vorbestrahlung mit schnellen Elektronen (gesamt 1800 r) und die Abtragung im Gesunden. 14 Tage lang nach der Operation wurde Trenimon gegeben. Die Wunde heilte primär, es trat keinerlei Komplikation ein. Heute, 2 1/2 Jahre danach, besteht noch immer Beschwerdefreiheit. Ein Rezidiv oder Metastasen konnten nicht beobachtet werden.

Spindelzellsarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 39-40)

Neun Patienten (20,9%) kamen mit einem Spindelzellsarkom in unsere Behandlung. Die Zahl der Männer war mit 6 doppelt so groß wie die der Frauen.

Das Durchschnittsalter betrug 31,3 Jahre.

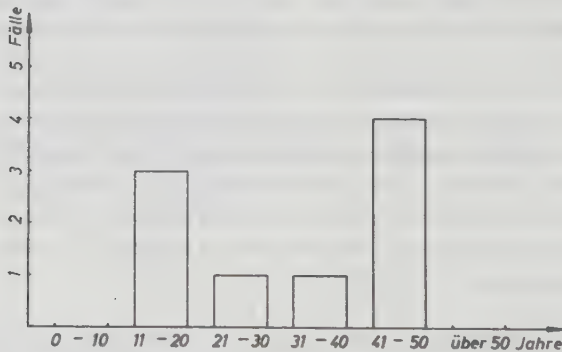


Abb. 20) Altersverteilung der Spindelzellsarkome.

Bei der Lokalisation der Geschwülste fällt auf, daß der Unterschenkel dreimal befallen war. Zweimal ging der Tumor vom Retroperitoneum aus.

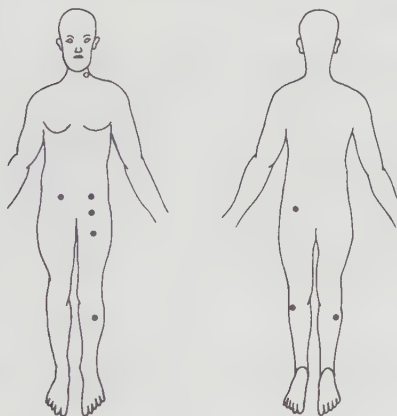


Abb. 21) Lokalisation der Spindelzellsarkome.

Die Tumorgroße war kirsch- bis kopfgroß. Den größten Tumor überhaupt, den wir fanden, war ein vom Retroperitoneum ausgehendes, inoperables Spindelzellsarkom.

Vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Diagnosestellung vergingen im Durchschnitt 3,2 Jahre, mit Extremen von 6 Wochen bis 20 Jahren. Bei dem Patienten mit der 20-jährigen Anamnese bestanden die geklagten Beschwerden in Schmerzen im linken Hüftgelenk, die als Folge einer Coxitis gedeutet und behandelt wurden. Es ist eher unwahrscheinlich, daß der erst praeoperativ festgestellte Tumor im proximalen Femur von Beginn an die Beschwerden verursachte.

Bei 4 Patienten stand im Beginn eine schmerzlose Schwellung im Vordergrund, bei 3 eine schmerzhaftige Geschwulst, bei 2 Patienten traten Schmerzen auf, bevor eine Geschwulst entdeckt wurde. Außer ständigen Schmerzen klagten 2 Patienten über Bewegungsschmerzen, 1 Patient litt an Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust. Vier Patienten waren bereits vorbehandelt. Zwei Geschwülste waren auswärts makroskopisch radikal excidiert worden, bei einem wurde nur eine Probeexcision gemacht, einmal wurde bestrahlt.

Histologisch handelte es sich um 9 gesicherte Spindelzellsarkome.

Alle 9 Patienten wurden in der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen operiert. Vier Patienten wurden zusätzlich mit Zytostatika behandelt. Ein Spindelzellsarkom wurde vor der Operation bestrahlt, eines nach der Operation. Als Operationsmethoden wurden angewendet: Zweimal Hemipelvektomie, zweimal Oberschenkelamputation, viermal wurde radikal excidiert, einmal konnte nur eine Probeexcision gemacht werden. Eine kombinierte operative Behandlung mit Röntgenstrahlen erwies sich als Therapie mit den besten Ergebnissen.

Art der Behandlung		Zahl d.Pat.	Verst.	Überlebenszeit in Monaten	Lebend	Überlebenszeit in Monaten
Amputation oder Hemipelvektomie		4	3	24	1	18
Radikale Excision		4	2	?	2	30
Probeexcision		1	1	6	0	-
Operation	radikal operiert	4	4	12	0	-
	nicht rad. operiert	1	1	6	0	-
Operation u. Röntgenbestrahlung	radikal operiert	2	0	-	2	3
	nicht rad. operiert	0	0	-	0	-
Operation u. Zytostatika	radikal operiert	2	1	36	1	18
	nicht rad. operiert	0	0	-	0	-

Tab. 11) Behandlungsart und Mortalität bei 9 Spindelzellsarkomen.

Bei den 3 überlebenden Patienten wurde bei zweien der Tumor im Gesunden excidiert, bei einem Patienten mußte eine Hemipelvektomie durchgeführt werden. Zwei Patienten wurden zusätzlich bestrahlt und mit Zytostatika behandelt, ein Patient bekam postoperativ nur ein Zytostatikum.

Spätkomplikationen waren Rezidive und Metastasen in den regionalen Lymphabflußgebieten, im Dünndarm, in der Lunge und in der Pleura.

		Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Patienten mit Rezidiv oder Metastasen	radikal operiert	5	4	24	1	42
	nicht rad. operiert	0	0	-	0	-
Patienten ohne Rezidiv oder Metastasen	radikal operiert	3	1	?	2	18
	nicht rad. operiert	1	1	6	0	-

Tab. 12) Rezidiv- und Metastasenhäufigkeit und Mortalität bei 9 Spindelzellsarkomen.

Von den 5 Patienten mit einem Rezidiv oder mit Metastasen überlebte nur einer (bisher 42 Monate), von den 3 ohne Rezidiv oder Metastasen überlebten 2 (je 18 Monate). Bei einem Patienten ist über den weiteren Verlauf nichts bekannt.

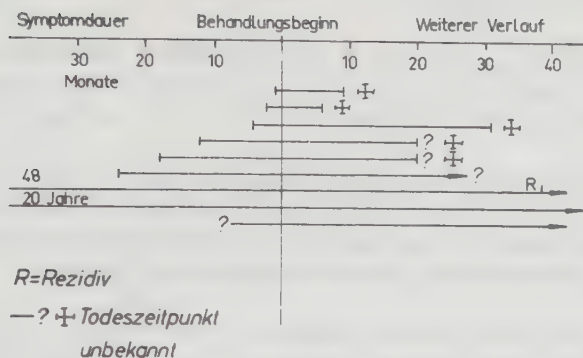


Abb. 22) Schematische Darstellung des Verlaufes bei 9 Spindelzellsarkomen.

Von den 8 Patienten mit Spindelzellsarkomen lebten 2 Jahre nach der Operation noch 3.

Rundzell- und Riesenzellsarkome

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 39-40)

Mit Rundzell- oder Riesenzellsarkomen hatten wir 4 Patienten. Es waren 3 weibliche und 1 männlicher Patient mit einem Durchschnittsalter von 33,75 Jahren (1, 16, 53 und 65 Jahre).

Die Geschwülste saßen am Kleinfingerendgelenk, hinter dem Ohr, in der Rückenmuskulatur und in der Wirbelsäule. Die Größe schwankte zwischen Haselnußgröße und einem riesigen vom Becken bis zum Schulterblatt reichenden inoperablen Tumor.

Die Vorgeschichte dauerte zwischen 1/2 und 1 Jahr. Bei dem einjährigen Patienten handelte es sich um ein angeborenes Riesenzellsarkom, vom Becken bis zum Schulterblatt reichend.

Zwei Patienten gaben keinerlei Beschwerden an, ein Patient klagte über Schmerzen, beim vierten bestand eine Querschnittslähmung (Sitz des Tumors 5. - 7. BWK). Nur bei 2 Patienten handelte es sich um einen Primärtumor, die beiden anderen waren schon einmal bzw. zweimal excidiert worden.

Histologisch waren es 3 Riesenzellsarkome, eines davon war bei der ersten Excision als benigne diagnostiziert worden. Bei dem vierten Patienten konnte die Frage, ob es sich um Ewing-, Rundzell-, oder Retothelsarkom handelte, nicht geklärt werden. Der Tumor war am 5. - 7. BWK lokalisiert.

Die Therapie bestand in allen Fällen in einer möglichst radikalen Entfernung. Bei 2 Patienten mußte die Operation als Teilexcision beendet werden. Drei Patienten wurden postoperativ mit schnellen Elektronen bestrahlt und mit einem Zytostatikum behandelt.

Behandlungsart		Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Radikale Excision		2	0	-	2	30
Teilexcision		2	2	3	0	-
Nur Operation	radikal	1	0	-	1	24
Operation u. Bestrahlung u. Zytostatika	radikal operiert	1	0	-	1	36
	nicht rad. operiert	2	2	3	0	-

Tab. 13) Behandlungsart und Mortalität bei 4 Rundzell- oder Riesenzellsarkomen.

Ebenso wie in dieser Tabelle wird in vielen anderen ein schlechter Erfolg der zusätzlichen Strahlen- oder Zytostatikatherapie vorgetäuscht, weil in dieser Gruppe hauptsächlich inoperable, praefinale Fälle enthalten sind. Im postoperativen Verlauf kam es bei einem Patienten zur Lähmung beider Beine (der Tumor war in die Wirbelsäule eingewachsen), zu Lebermetastasen und nach 3 Monaten zum Exitus. Beim anderen Patienten bildete sich die bestehende Querschnittslähmung nicht mehr zurück, er verstarb ebenfalls 3 Monate nach der Operation. Die beiden restlichen Patienten kamen bereits mit Rezidivtumoren in die Klinik, sie lebten 2 bzw. 3 Jahre nach der Operation rezidiv- und beschwerdefrei.

Sarkome unklarer Genese

Bei 2 Patienten brachte auch die histologische Untersuchung keine Klarheit über die Art des Sarkoms. Der erste Patient war ein 34-jähriger Mann, der einige Monate vor Klinikaufnahme eine Geschwulst am Oberschenkel bemerkte. Angeblich hatte er an dieser Stelle 1 1/2 Jahre vorher ein heftiges Trauma.

Der kinderaustgroße Tumor wurde im Gesunden excidiert und als benignes Haemangiofibromyxom diagnostiziert. Klinisch wurde bereits zu diesem Zeitpunkt der Verdacht auf ein Sarkom ausgesprochen. Es wurde deshalb eine zytostatische Behandlung angeschlossen.

Nach über einem Jahr kam der Patient mit einem Rezidivtumor. Er wurde ebenfalls excidiert. Sowohl die Schnellschnittuntersuchung als auch die Nachuntersuchung brachten als histologisches Ergebnis: "Benignes Myxom". Eine radikale Operation unterblieb deshalb. Ein halbes Jahr später wurde ein taubeneigroßer Rezidivtumor entiernt. Jetzt lautete die histologische Diagnose: "Haemangiomyxofibrom".

Ein Jahr später kam der Patient mit deutlich reduziertem Allgemeinzustand, mit einem druckschmerzhaften, inoperablen Tumor wieder in die chirurgische Universitätsklinik. Es blieb nur noch eine palliative Röntgenbestrahlung. Nach 2 Monaten starb der Patient an einer Tumorkachexie. Die erneute histologische Untersuchung des Gestorbenen ließ die Frage offen, ob es sich um ein Myxosarkom gehandelt hat, oder nicht.

Der zweite Patient, ein 19-jähriger Mann, hatte 1 1/2 Jahre vor Klinikaufnahme eine Geschwulst in der Gegend des linken Fibulaköpfchens bemerkt. Sie ist ständig gewachsen und mit der Zeit immer schmerzhafter geworden. Es fand sich ein faustgroßer Tumor an der Lateralseite des Fibulaköpfchens. Histologisch handelte es sich um ein Neurofibrom mit gesteigerter Wachstumstendenz. Manche Abschnitte entsprachen einem Spindelzellsarkom.

Es wurde eine Amputation in Oberschenkelmitte durchgeführt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Der Patient lebte zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung rezidiv- und beschwerdefrei.

Wilms-Tumore

(Vergleiche allgemeiner Teil, Seite 40-41)

Der erste Patient war ein 4-jähriges Mädchen. Bei ihm fand man einen doppelfaustgroßen Tumor im rechten Oberbauch, der bis ins Becken reichte. Das Kind klagte seit 3 Monaten über ständige Schmerzen in der rechten Leistenbeuge. Der Tumor konnte makroskopisch radikal entfernt werden. Postoperativ wurde das rechte Nierenlager mit einer Gesamtdosis von 3000 r_ö bestrahlt. Die Wundheilung verlief komplikationslos. Auch die Strahlenbehandlung wurde gut vertragen. Bis heute, 4 Jahre nach der Operation, fand sich kein Anhalt für ein Tumorrezidiv. Das Kind lebt beschwerdefrei.

Der zweite Patient war ein 3-jähriger Knabe mit einem kindskopfgroßen Tumor im Unterbauch. Das Kind hatte seit Geburt Schmerzen. Eine Geschwulst war erst später zu tasten. Über den genauen Zeitpunkt sind keine Angaben vorhanden. Der Tumor wurde in toto exstirpiert. Bei der Operation fand man suprarenal eine hühnereigroße Metastase. Das Kind verstarb am Operationstag an einem Kreislaufkollaps mit Herzstillstand.

GESAMTBETRACHTUNG ALLER MÄLIGNEN BLASTOME DES MESENCHYMS

Von den insgesamt 43 Patienten mit einem Weichteilsarkom waren 22 Männer und 21 Frauen. Das Durchschnittsalter aller Patienten war 34,8 Jahre, das der Frauen 38,6, das der Männer 30,3.

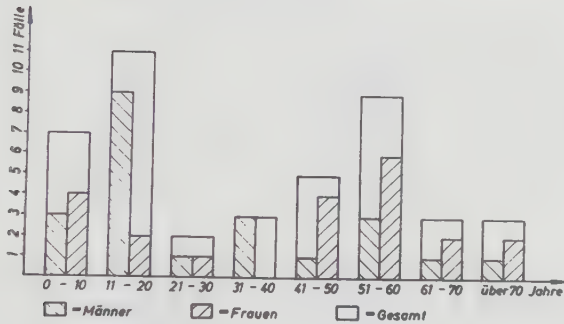
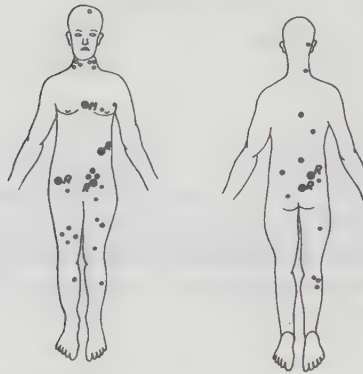


Abb. 23) Altersverteilung bei 43 malignen Blastomen des Mesenchyms.

Die Kurve der Altersverteilung zeigt, daß alle Altersgruppen betroffen waren. Bei der Lokalisation kann man eine bevorzugte Stelle nicht erkennen. Relativ häufig waren jedoch die untere Extremität und das Halsgebiet befallen.

Lokalisation von 43

Weichteilsarkomen



- = oberflächlich oder in der Muskulatur gelegen
- = tiefer gelegen
- R = retroperitoneal
- M = mediastinum

Abb. 24) Lokalisation von 43 Weichteilsarkomen.

Zeitdauer in Monaten	Zahl der Patienten
0 - 3	14
3 - 6	5
6 - 12	4
12 - 24	10
mehr	6

Tab. 14) Dauer der Erkrankung von den ersten Symptomen bis zur Behandlung.

Im Durchschnitt betrug die Anamnesedauer 12,1 Monate. Bei einigen Patienten betrug sie nur einige Wochen, die längste Vorgeschichte war 20 Jahre lang; wobei allerdings bezweifelt werden muß, ob es sich von Anfang an um Beschwerden gehandelt hat, verursacht durch den erst wesentlich später diagnostizierten Tumor.

11,6% (5) unserer Patienten gaben als mögliche Ursache ihres Tumors ein Trauma an. In keinem Fall konnte (nach den im allgemeinen Teil beschriebenen Kriterien) ein echter Zusammenhang zwischen Trauma und Sarkom erkannt werden. Entweder war die Zeit zu kurz oder zu lang, oder der Ort der traumatischen Schädigung stimmte nicht mit der Lokalisation des Tumors überein.

Art der Beschwerden	Zahl d. Patienten	%
keine Beschwerden	15	34,9
allgem.Schmerzen	14	31,7
Müdigkeit, Gewichts- verlust, reduz.AZ	5	11,8

Tab. 15) Durch den Tumor verursachte Allgemeinbeschwerden,
nicht direkt abhängig von der Lokalisation

Kopfschmerzen	2
patholog.Fraktur	2
neurolog.Störungen	10

Tab. 16) Von der Lokalisation des Tumors direkt abhängige
Beschwerden.

Die durch den Sitz des Tumors verursachten neurologischen Beschwerden waren folgender Art:

- | | |
|---------------------------------|--|
| 1. Querschnittslähmung | -- Rückenmark 4,5, BWK |
| 2. Lähmung beider Beine | -- Rückenmuskulatur,
Einbruch Wirbelsäule |
| 3. Parese linker Arm | -- linke Halsseite supra-
clavikulär |
| 4. Sensibilitätsausfall | -- Brustwirbel |
| 5. Augenflimmern, Kopfschmerzen | -- Gehirn |
| 6. Sehverschlechterung | -- Gehirn |
| 7. Ischiadicusschmerzen | -- Musculus gluteus maximus
und medius. |

Von den 43 Patienten kamen 30, d.s. 70%, mit einem solitären Primärtumor, 10 Patienten oder 23,2% mit einem Rezidivtumor, bei 3 Patienten oder 6,8% konnten bereits bei der Aufnahme Metastasen festgestellt werden. Unbehandelt kamen 27 Patienten, die restlichen 16 waren bereits auswärts behandelt worden.

Behandlung auswärts	Zahl d.Pat.	Zeit bis zur Klinikeinweisung in Monaten	Radikale Operation noch möglich
unspezifische Maßnahmen	3	6	2
Probeexcision und Bestrahlung	4	32	3
Nur Probeexcision	5	35	5
Excision und Be- strahlung	1	12	1
Nur Bestrahlung	3	6	2
Gesamt	16	22,5	13

Tab. 17) Behandlung von 16 Weichteilsarkomen außerhalb der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen.

Alle Patienten wurden nach Möglichkeit operiert. Es wurden auch Patienten operiert, bei denen nach der allgemeinen Untersuchung Verdacht auf Inoperabilität bestand. Bei einem Patienten kam jede Therapie zu spät, er starb am Tag der Aufnahme.

Die Art der Operation wurde abhängig gemacht von dem Allgemeinzustand des Patienten, von Ausbreitung, Lokalisation und histologischer Natur der Geschwulst sowie der Schnelligkeit des Wachstums.

Behandlungsart	Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Excision im gesunden	23	12	13,4	11	30
Excision nicht sicher im Gesun- den oder Probe- excision	12	9	3,7	3	28
Amputation	7	5	19	2	21
Gesamt	42	26	11,2	16	28,5

Tab. 18) Operative Behandlung von 42 Weichteilsarkomen und Ergebnisse.

Von den 23 Patienten, bei denen eine Excision im Gesunden gelang, überlebten 11, das entspricht 47,8%, sie hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung durchschnittlich 30 Monate überlebt. Von den 7 Patienten, bei denen eine Amputation gemacht wurde, überlebten 2, das entspricht 28,6%. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren durchschnittlich 21 Monate seit der Operation vergangen. Bei 12 Patienten wurde nur eine Probe-excision gemacht oder die Excision erfolgte nicht sicher im Gesunden. Es überlebten 3 Patienten, das entspricht 25%. Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug 28 Monate.

Art der Behandlung		Zahl d.Pat.	Verst.	Lebend
Operation	radikal operiert	11	8	3
	nicht rad. operiert	3	1	2
Operation u. Zytostatika	radikal operiert	8	4	4
	nicht rad. operiert	1	1	0
Operation u. Rö-Bestrahlung	radikal operiert	6	2	4
	nicht rad. operiert	4	3	1
Operation, Rö-Bestrahlung u. Zytostatika	radikal operiert	5	3	2
	nicht rad. operiert	4	4	0
Gesamt	radikal operiert	30	17	13
	nicht rad. operiert	12	9	3

Tab. 19) Art der Behandlung von 42 Weichteilsarkomen und Ergebnisse.

Nur operativ behandelt wurden 14 Patienten, es überlebten 5, das entspricht 35,7%. Operativ und strahlentherapeutisch behandelt wurden 10 Patienten, es überlebten 5, das entspricht 50%. Operativ und chemotherapeutisch behandelt wurden 9 Patienten, es überlebten 4, das entspricht 44,4%. Operativ, strahlentherapeutisch und chemotherapeutisch behandelt wurden 9 Patienten, es überlebten 2, das entspricht 22,2%.

	Zahl d.Pat.	Verst.	Überle- benszeit in Monaten	Lebend	Überle- benszeit in Monaten
Patienten ohne Rezidiv oder Metastasen	19	6	7	13	28,6
Patienten mit Rezidiv und Metastasen	10	10	17	0	-
Patienten mit Rezidiv ohne Metastasen	12	9	11,2	3	18,6
Patienten ohne Rezidiv mit Metastasen	2	2	2	0	-
Gesamt	43	27	11,8	16	26,7

Tab. 20) Rezidiv- und Metastasenbildung und Mortalität bei
43 Weichteilsarkomen.

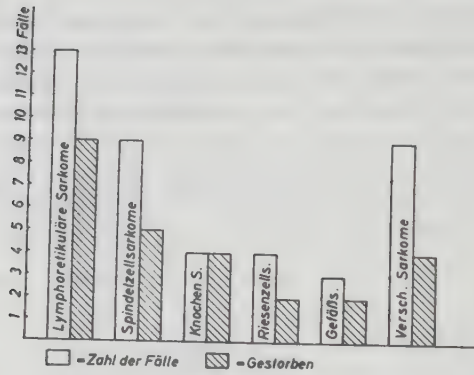


Abb. 25) Mortalität in Abhängigkeit von der histologischen Struktur bei 43 Weichteilsarkomen.

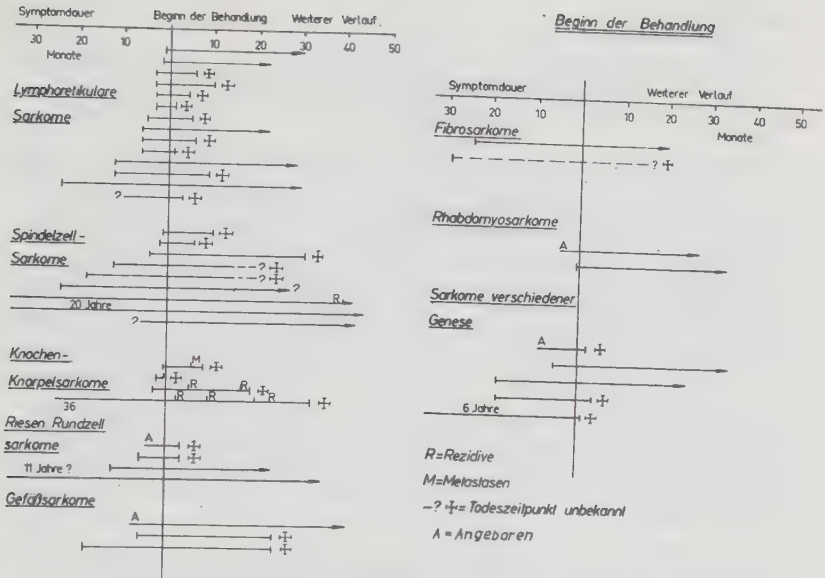


Abb. 26) Schematische Darstellung des zeitlichen Verlaufes der Erkrankung bei 43 Weichteilsarkomen.

Weichteilsarkome gelten als prognostisch ungünstig. Von unseren 43 Patienten lebten nach durchschnittlich 2 - 3 Jahren noch 16 Patienten, d.s. 37,2%.

Über die Fünfjahresheilung kann anhand unseres Materials keine Aussage gemacht werden, da kein Patient vor mehr als 4 Jahren behandelt wurde. Zu beachten ist, daß in dieser Statistik auch alle spät diagnostizierten und praefinalen Sarkome enthalten sind.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wurden 212 Patienten mit benignen und 43 Patienten mit malignen Geschwülsten des Mesenchyms beobachtet.

Die Patienten mit den gutartigen Geschwülsten wurden alle operativ behandelt. In der Regel wurde die Geschwulst im gesunden excidiert. Einmal war wegen der Größe des Tumors eine Oberschenkelamputation (Haemangiom) und einmal eine Hemipelvektomie (Chondrom mit destruierendem Wachstum) notwendig. Bei 16 Patienten wurde eine Rezidivoperation durchgeführt, die in allen Fällen den gewünschten Erfolg hatte. Zwei Patienten weigerten sich, das aufgetretene Rezidiv operieren zu lassen. Verstorben sind 2 Patienten, der erste an den Folgen einer Lungenembolie nach Oberschenkelamputation, der zweite mit röntgenologisch nachgewiesenen Tumoren in der Schilddrüse, 3 Monate nach Exstirpation eines Neurofibroms am Oberschenkel.

Die maligne Entartung eines primär benignen Tumors wurde nicht beobachtet. Als Therapie mit den besten Ergebnissen erwies sich die frühzeitige radikale Exstirpation im Gesunden.

Es kamen 43 Patienten mit malignen mesenchymalen Geschwülsten in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen. Von diesen 43 Patienten lebten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung noch 16, d.s. 37,2%. Sie hatten vom Zeitpunkt des Therapiebeginns bis zur Nachuntersuchung durchschnittlich 28,5 Monate überlebt. Gestorben sind 27 Patienten. Sie lebten von Therapiebeginn an der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen an gerechnet durchschnittlich 11,2 Monate.

27 Patienten waren nicht auswärts behandelt worden. Von diesen Patienten lebten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung noch 12, d.s. 44,4%. 16 Patienten waren bereits vorbehandelt worden. Es waren von der Erstbehandlung bis zur Einweisung in die chirurgische Universitätsklinik Erlangen bis zu 35 Monate vergangen. Im Durchschnitt waren es 22,5 Monate. Es überlebten 4, d.s. 25%.

42 Patienten wurden in der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen operiert. Ein Patient starb unbehandelt, kurz nach der Einlieferung. Bei 23 Patienten konnte der Tumor im Gesunden excidiert werden. Es überlebten 11 Patienten, das entspricht 47,8%. Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 30 Monate. Bei 7 Patienten war eine große Operation wie Absetzen einer Extremität oder Hemipelvektomie notwendig. Von diesen 7 Patienten überlebten 2, d.s. 28,5%. Die durchschnittliche Überlebensdauer zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung betrug 21 Monate. Bei 12 Patienten wurde nicht sicher im Gesunden excidiert. Es überlebten 3, d.s. 25%. Die durchschnittliche Überlebensdauer zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung betrug 28 Monate.

Bei 19 Patienten konnten weder Rezidiv noch Metastasen festgestellt werden. Es überlebten 13, d.s. 68,5%. Bei 12 Patienten wurde ein Rezidivtumor festgestellt. Es überlebten 3 oder 25%. Von 12 Patienten mit klinisch festgestellten Metastasen überlebte keiner. Vom Zeitpunkt des Therapiebeginns gerechnet lebten die Patienten durchschnittlich noch 14,5 Monate. Versucht man die Mortalität in Beziehung zum Alter der Patienten zu setzen, so kann man keine eindeutige Beziehung zwischen Alter der Patienten und Prognose feststellen, da die Zahl der Patienten in den einzelnen Altersgruppen zu klein ist. Ebenso konnte wegen der kleinen Zahl der Fälle keine Beziehung zwischen der histologischen Struktur eines Tumors und der Mortalität gefunden werden.

Anhand unseres Materials erwies sich die möglichst frühe und radikale Operation als die Therapie mit den besten Ergebnissen. Die erfolglose Anbehandlung eines Tumors, sei es durch Röntgen- oder Radiumstrahlen, durch Zytostatika oder andere Medikamente, das Auftreten von Rezidiven oder Metastasen, verschlechtern die Aussicht auf Heilung gewaltig.

LITERATURVERZEICHNIS

- 1 Abrikosoff, A. : Virch. Arch. Path. Anat. 260/215 (1926)
280/783 (1931)
- 2 Ackermann, L. : Surg. 37/341 (1955)
- 3 Adair, F.G. G.T. Pack : Am. J. Cancer 16/1104 (1932)
und J.H. Ferrior
- 4 Albertini, v.A. : Hist. Geschwulstdiagnostik
Georg Thieme Verlag (1955)
- 5 Albores-Saavedra, J. und : Ann. Surg. 157: 186-197 Febr. 1963
Smith, M.L. jun.
- 6 Alexander, P. und : Ciba Foundation, Symposium on Carcino-
E.S. Horning genesis, Mechanismus of Action -
London JdA Churchill/LTD (1959)
- 7 Ariel, J.M. : Progress in Clinical Cancer (1965)
- 8 Ariel, J.M. und : Surg. 28/147 (1950) und Tumors of
Pack, G.T. Soft Somatic Tissue (1958) und New
England J. Med. 268: 1272-1275 (1963)
- 9 Aschoff, L. : Path. Anat. I/599 Jena Gustav Fischer
Verlag (1936)
- 10 Bahls, G. : Zbb. für Chir. 83/1381 (1958)
- 11 Bär, H.W. : Diss. Fibromat. Tu. im HNO-Bereich
München (1963)
- 12 Bartlett, R.C. und : Cancer 14 : 913-920 Sept.-Oct. (1961)
Otis, D. und
Locakso, A.
- 13 Bades, H. : Strahlentherapie 76/449 (1947)
- 14 Ballarati : Tumori 40/257 (1954)
- 15 Bauer, K.H. : Langenbecks Arch. f. klin. Chir. Dtsch.
Ztschr. f. Chir. 295/54 (1960) und
Das Krebsproblem. Springer Verlag
(1949)
- 16 Betzler, H.J. : Z. bl. f. Chir. 23/948 (1956)
Diss. Wilmstumor. Hist. Statist. Klinik.
- 17 Böll, G. : Therap. Prog. Ätiol. Geschichte
Heidelberg (1963)
- 18 Bombelli : Zit. nach Ewald (42)

- 19 Boné, J. : Diss. Periphere Nervengesch. Bonn (1962)
- 20 Borst, M. : Path. Anat. v. L. Aschoff, 8. Aufl., 1. Bd./641 (1936)
- 21 Bowden, L. und Becker, R. J. : Surg. 44/963 (1958)
- 22 Broders, A. C. : J. Americ. Med. Assoc. 74/656 (1920)
- 23 Buchner, F. : Allgem. Path. Urban und Schwarzenberg (1959)
- 24 Büngeler, W. : Die Med. Welt 1587 (1938) und Med. Welt 45-46/1587 (1938)
- 25 Carroll, H. R. : J. Bone 38, A/717 und 900 (1956)
- 26 Chiari, H. : Mündlich
- 27 Craig, R. G. und Pugh, M. G. und Soule, H. E. : Radiology 68/837 (1955)
- 28 Crone-Münzebrock, A. und Poppe, H. : Strahlentherapie 95/376 (1954) und Arch. klin. Chir. 278/112 (1954)
- 29 Cohnheim : Zit. nach Hamperl (52)
- 30 Dahlin, D. C. und Henderson, E. D. : J. Bone and Joint Surg. 38-A 1025 (1956)
- 31 Denk, W. und Karrer, K. : Krebsarzt 14/81 (1959)
- 32 Denning, H. : Lehrb. der inneren Med. Georg Thieme Verlag (1961)
- 33 Dick, W. : Lehrbuch der Chir. (1958)
- 34 Dontenwill, W. : Krebs-, Dokument. u. Statistik mal. Tu. (1965)
- 35 Dörfel : Postgrad. Med. 31 : 14-19 (1963)
- 36 Dotter, W. E. : Postgrad. Med. 31 : 14-19 (1963)
- 37 Druckrey, H. : Dtsch. Med. Wochenschr. 45/1667 (1957)
- 38 Druckrey, H. und Schmähl, P. und Danneberg, P. : Naturwissenschaften 39/393 (1952) und 76/353 (1952)
- 39 Dyes, O. : Dtsch. f. Chir. 251/77 (1939)

- 40 Engelbrecht-Holm, J. : Ugeskl.Larg. 1105 (1942)
Ref.z.Krebsforsch. 54/161
- 41 Enterline, H.T. und R.C.Hornig : Cancer 11/181 (1958) und J.A.Path.
29/356 (1958)
- 42 Ewald, C. : Diss.Erscheinungsform. und Behand-
lungsg. von Weichteiltumoren
a.d.Extrem. München
- 43 Ewing, J. : Zit. nach Ariel und Pack (8)
- 44 Fink, E.jun. und Obermann, H.A. : Am.J. Roentgenol. 89 : 155-165
(1963)
- 45 Fischer, W. : Handb.f.allg.Path.B. 6/414
Springer Verlag (1956)
- 46 Frey, R. und Bauer, K.H. : Langenbecks Arch. Dtsch.Ztschr.i.
Chir. 263/253 (1949/50)
- 47 Freudenberger, B. und Linde, A. : Symposion aktueller therap.Probleme,
Heft 3 (1960)
- 48 Godwin, J.T. : Ann.N.Y. Acad.Sci. 63/1348 (1956)
und Bruns Beiträge zur klin.Chir.
187/477 (1953)
- 49 Goes, M. : Strahlentherapie 85/409 (1951)
- 50 Gorritz, A. : Diss. zur Pathogen. u.Klinik des
Lungensark. München (1963)
- 51 Haagensen, L.D. : Americ. J.Canc. 19/285 (1953)
- 52 Hamperl, H. : Lehrb. der allg.Path. u. der path.
Anat. Springer Verlag (1960)
- 53 Harper, H.G. und J.M.Feder : Surg. 6/76
- 54 Hellwig, C.A. : Arch.Surg. 42/688 (1941)
- 55 Hertel, J. : Diss.Beitrag zum Magensarkom
Mainz (1962)
- 56 Holder, E. : Langenbecks Arch.Klin.Chir.
272/281 (1952) und 280/233 (1955)
- 57 Horn, C.jun. : J.A.M.A. 183 : 511-515 (1963)
- 58 Jaffe, H. und L.Lichtenstein : Am.J.Path. 16/595 (1940)
- 59 Jonas, E. : Illinois J.M. 71/420-422 (1937)

- 60 Kaae, S. : Cancer Res. 13/144 (1953)
- 61 Kaplan und Rubenfeld : Americ.J.Roentgenol. 37/53 (1937)
- 62 Karcher, H. : Zbl. f.Chir. 23948 (1956)
- 63 Kaufmann, E. : Lehrbuch d.spez.path.Anatom. (1938)
- 64 Kirstaedter, H.J. : Diss.Beitrag z.Diff.diagn. der Tu. d. Beckenknoch. Berlin (1961)
- 65 Kolb : Wien.klin. Wochenschr. 66/79 (1954)
- 66 Krebs, C. : acta radiolog. 58 : 369-384 (1962)
- 67 Kremenz, T. und Shaver, J.O. : J.A.M.A. 184 : 149-152 (1963)
- 68 Kretschmar, E. : Zbl. f.Chir. 47/2171 (1958)
- 69 Kuschinsky, G. und H.Lüllmann : Lehrb. der Pharmakologie (1966)
- 70 Lauche : Frank.f.Path. 59/2 (1947)
- 71 Mallory : Zit. nach Ariel und Pack (8)
- 72 McDonald, D.F. und T.Thorson : J. Urology 75/690 (1956)
- 73 Martorell, F. : Angiology 2/386-392 (1951)
- 74 Masson, P. : Les Tumeurs, Paris Malvine (1956)
- 75 Mazur, V. : Diss.Sarkome der U.-Frauenklin. in den letzten 19 Jahren Berlin (1963)
- 76 Miescher, G. : Schw.Med.Wochenschr. 73/1072 (1943)
- 77 Milroy, W.F. : Med.J. 66/505 (1892)
- 78 Mittelmeier, H. : Ztschr.f.Orthop.u.ihre Grenzgeb. 93/385 (1960)
- 79 Mohr, H.J. und Nothdurft, H. : Klin. Wochenschr. 493 (1958)
- 80 Molander, W. und Pack, T. : Rev.Surg. 20 : 3-31 (1963)
- 81 Müller, H. : Diss.über d.Mißbild.d.Zunge, im besonderen über mesektodermale Chondrome, Hamburg (1960)

- 82 Mostelli, C. und Bombelli, R. : Arch. di Orop. 71/139 (1958)
- 83 Murray, M.R. und Stout, P.A. : Americ. J. Path. 183 (1942)
Anat. Rec. 84/275 (1942)
- 84 Nelson, C.E. und Prout, E. und Deeb, P.H. : J. West. Surg. 64/329 (1956)
- 85 Oppenheimer und Mitarbeiter : Cancer Res. 11/333
- 86 Otani, S. und Ehrlich, J. : Am. J. Path. 16/479 (1940)
- 87 Ott, G. und R. Frey : Langenbecks Arch. Klin. Chir. 295/971 (1960)
- 88 Pack, G. T. : J. Bone Surg. 38 A/249 (1956)
- 89 Penfield : Surg. etc. 45/178 (1927)
- 90 Phelan, J. T. und Scherer, W. und Mesa, P. : New England J. Med. 266 : 1027-1030 (1962)
- 91 Ribbert, H. : Frankf. Ztschr. f. Path. 4/30 (1910)
Das Karzinom des Menschen
Bonn (1911)
- 92 Rössle, R. : Beitr. path. Anat. 103/385 (1939)
- 93 Roulet, F. : Virchows Arch. path. Anat. 277/15 (1930)
- 94 Schmähel, D. : Medizinische 40/1847 (1959)
- 95 Schultz-Braun : Klin. Wochenschr. 1930/1002 und
Zbl. Path. 1932/285
- 96 Seifert, E. : Münchener Med. Wochenschr. Nr. 23 (1959)
- 97 Sherman, R. S. und Wilner, D. : Am. J. Roentgenol. 86 : 1146-1159 (1961)
- 98 Siegmund : Virchow Arch. 293/458 (1934)
- 99 Sirsat : Indian Surg. 18/251 (1956)
- 100 Stener, B. u. J. : Acta chir. scandinav. 115/457 (1958)
- 101 Steward, F. W. und N. Treves : Cancer 64-81 (1958)

- 102 Stöger, R. : Krebsarzt 7/301 (1952)
- 103 Stout, A. P. : Tu. of the Soft Tissues (Atlas) (1951)
- 104 Terry : Med. Klin. 1924/11/79
- 105 Thurn, K. : Zbl. f. Chir. 22/1044 (1958)
- 106 Turner, E. C. : J. Nat. Cancer Inst. 2/81 (1941)
- 107 Usadel : Arch. klin. Chir. 189/708 (1937)
- 108 Vierordt : Zit. nach K. H. Bauer
- 109 Virchow, R. : Die krankhaften Geschwülste, Hirschwald, Berlin (1864-65)
- 110 Vogeler, E. : Langenbecks Arch. und Dtsch. Ztschr. f. Chir. 282/464 und 464 (1955)
- 111 Warner : Zit. nach Ariel und Pack (8)
- 112 Wells, H. G. : J. A. M. A. 114/2177-2183, 2284-2289 (1940)
- 113 Wilson, D. A. : Surg. Gynec. and Obst. 80/500 (1945)
- 114 Wissing, C. A. : Zur Strahlenbehandlung der Osteosarkome Düsseldorf (1963)
- 115 Wollgast, G. F. : Arch. Surg. 83 : 925-927 (1961)
- 116 Woliststein, Robinson und Castleman : Zit. nach Ariel und Pack (8)

DANKSAGUNG

Mein besonderer Dank gilt Herrn Prof. Dr. G. Hegemann für die freundliche Überlassung des Themas.

Herrn Dr. Hacker möchte ich an dieser Stelle für wertvolle Hinweise und Anregungen danken.

LEBENS LAUF

Am 25.9.1941 wurde ich als zweites Kind des Studienrates Wilhelm Schlosser und seiner Ehefrau Christine, geb. Ameseder, in Eger geboren. Nach der Vertreibung 1947 besuchte ich 5 Klassen der Volksschulen Ottensoos und Lauf. Danach absolvierte ich die Oberrealschule in Hersbruck, und schloß 1961 mit dem Abitur ab. Mein vorklinisches Studium, vom Wintersemester 1961/62 bis zum Wintersemester 1964/65, verbrachte ich an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg. Am 9. Mai 1964 bestand ich die ärztliche Vorprüfung. In meinem ersten klinischen Semester studierte ich, ebenso wie in den letzten 4 Semestern, in Erlangen. Mein zweites klinisches Semester verbrachte ich in Wien. Am 28. Juli 1967 bestand ich die ärztliche Prüfung.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 852 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990